



escoles universitàries  
**g i m b e r n a t**  
i Tomàs Cerdà

Adscrit  Universitat Autònoma de Barcelona

---

**Escuela Universitaria de Enfermería**

**Gimbernat**

Trabajo de final de Grado

Curso académico 2015-2016

**Caso Clínico Enfermero**

**Parálisis Periódica Hipocalémica**

**(hypoPP)**

Ivan Ripoll Rodriguez

Lidia Fernandez Donaire

Sant Cugat del Vallès, Juny de 2016

# Índice

1. Resumen	2
2. Abstract	3
3. Introducción	4
3.1. Marco teórico	4
3.2. Justificación	19
4. Objetivos	20
5. Metodología	21
5.1. Presentación del caso	21
5.2. Proceso de atención de enfermería	22
5.2.1 Fase de valoración	22
1) Datos personales	22
2) Recogida de datos según PFS M.G.	23
3) Valoración global enfermería	38
5.2.2 Fase de diagnóstico	39
1) Identificación y formulación	39
5.2.3 Fase de planificación	40
1) Formulación de objetivos	40
2) Diseño de actividades de enfermería	41
5.2.4 Fase de ejecución	54
1) Reflexión sobre la práctica	54
5.2.5 Fase de Evaluación	56
6. Conclusiones	61
7. Bibliografía	64
8. Anexos	75
8.1. Índice de anexos	75
8.2. Índice de tablas	77
8.3. Índice de figuras	78
8.4. Índice de siglas y abreviaturas	79

# Resumen

**Introducción:** Las Enfermedades Raras (ER) son un amplio conjunto heterogéneo de enfermedades de baja prevalencia, generalmente crónicas e invalidantes. La parálisis periódica hipocalémica (hypoPP), es una de estas patologías y genera episodios de debilidad muscular, provocando una incapacidad temporal al paciente. **Objetivo:** El objetivo de este proyecto es ofrecer un enfoque nuevo y organizado del tratamiento de la parálisis periódica hipocalémica a través de un caso clínico, resuelto a manos de enfermería. Además de ofrecer una visión clara, organizada y detallada de la patología, sirve para reflexionar sobre la enfermedad y sobre las implicaciones de los que la sufren. **Metodología:** Para realizar el análisis del caso clínico se utiliza el Proceso de Atención de Enfermería (PAE), método sistemático de cuidados que permite crear un plan de cuidados centrado en las respuestas del paciente y dirigido a solucionar los problemas o demandas de salud del paciente con hypoPP. **Conclusiones:** La invisibilidad de la patología genera grandes carencias de información, las cuales puede solventar la enfermera mediante sesiones de educación terapéutica. Gracias a esto el paciente puede lograr una mejor calidad de vida.

**Palabras clave:** Enfermedades raras, Parálisis Periódica Hipopotasemia, hereditaria, crónica, hipokalemia periodica familiar, parálisis periódica hipocalémica, caso clínico, plan de cuidados, diagnóstico enfermero.

# Abstract

**Introduction:** Rare Diseases (ER) are a wide heterogeneous group of diseases of low prevalence, usually chronic and disabling. Hypokalemic periodic paralysis (hypoPP) is one of these pathologies that generate episodes of muscle weakness, provoking a temporary disability to the patient. **Objective:** The objective of this project is to provide a new and organized treatment of hypokalemic periodic paralysis through a case, determined at the hands of nursing approach. Besides offering a clear, organized and detailed view of pathology, it is used to reflect about the disease and the implications of those who suffer that weakness. **Methodology:** The Process Nursing Care (PAE) is used in order to analyze the clinical case. Indeed, it is a systematic method of care that allows you to create a healthcare program focused on patient responses and aimed at solving the problems or demands of patient health with hypoPP. **Conclusions:** The invisibility of the disease generates a huge lack of information which can be solved by the nurse through therapeutic education sessions. Regarding this matter, the patient can achieve a better quality of life.

**Key words:** Paralysis, Familial periodic hypokalemia, hypokalemia Family periodic.

# Introducción

## Marco teórico

El concepto de enfermedad rara, (ER) que actualmente utiliza la Comunidad Europea (CE), proviene de Estados Unidos (EEUU), donde fue acuñada a mediados de los años 80. Es un término que hace años que se conoce, pero no se ha tratado en profundidad (1).

Actualmente la CE considera una enfermedad rara a toda aquella que afecta a menos de 5 personas por cada 10.000 casos (2). Estas enfermedades se suelen relacionar con patologías con un alto índice de mortalidad o debilitantes a largo plazo, además de tener un alto nivel de complejidad clínica, lo cual dificulta su diagnóstico y reconocimiento (1). La mayoría de ellas son de carácter genético y de evolución crónica (3). Por esta razón es preciso un planteamiento interdisciplinar para su tratamiento, el cual ayudara a mejorar la calidad de vida de la persona afectada.

La baja prevalencia de estas enfermedades tiene implicaciones muy graves para las personas que las sufren, algunas de ellas son: 1. La falta o el retraso en el diagnóstico; 2. La falta o dificultad de acceso a los tratamientos; 3. La falta o dificultad de acceso a la información; 4. La falta o dificultad de orientación profesional; 5. La falta o poca experiencia de los especialistas; 6. La soledad; 7. La falta o poca comunicación de especialistas, investigadores y pacientes entre sí; 8. El impacto devastador para el paciente y su familia; 9. La dificultad para la inclusión educativa, laboral o social; y por último 10. La falta de políticas públicas orientadas a la investigación y tratamiento de estas patologías (4).

Las ER son patologías con un alto grado de complejidad y con graves problemas asociados, ya que muchas de estas enfermedades no permiten una calidad de vida aceptable, porque lentamente van mermando a la persona y dejándola más débil; además, muchas de las personas afectadas por una ER reducen significativamente la esperanza de vida, ya sea por los tratamientos o por la propia enfermedad (1).

Son patologías que tienen una prevalencia muy baja por separado, lo cual ha generado problemas como la falta de políticas públicas o la falta de información, pero juntas representan entre 5 mil a 8 mil enfermedades distintas que afectan a entre un 6% y un 8% de la población, es decir, entre 27 y 36 millones de personas en Europa y más de 3 millones en España (5).

35 años después de la aparición del término en EEUU, se aprobó el primer Plan de Acción Comunitaria sobre las Enfermedades poco comunes, estableciendo la definición de ER, solo es válida en la CE, pues otros países utilizan otras cifras epidemiológicas para referirse a este tipo de patología (2).

Actualmente han aparecido nuevas campañas dirigidas a modificar la problemática social que representan las ER, como por ejemplo “La Campaña para un Año Europeo de las Enfermedades Raras 2019” (6), cuyo objetivo es modificar la problemática general de las ER, creando conciencia social sobre las dificultades y problemas que sufren los pacientes con ER; a pesar de ello, los cambios en la sociedad van a un ritmo muy lento, gastando tiempo que los pacientes no tienen y a día de hoy todavía existen graves problemas asociados al estudio de estas enfermedades, ya que además de ser escasas estas investigaciones, están muy dispersas en equipos de médicos que las estudian, los cuales en muchas ocasiones no están ni bien coordinados. Por esta razón la CE lanzó un documento en el cual se especifican acciones para tratar de solventar esta situación y unificar las actuaciones contra la problemática que representan las ER en todos los países miembros (7).

La CE está incrementando su apoyo a las iniciativas de colaboración centradas en la investigación de tratamientos y medicamentos para las ER. (8). No obstante, a pesar de sus esfuerzos la falta de financiación sigue siendo su mayor problema, ya que la investigación de este tipo de patologías no sale rentable a las empresas farmacéuticas, por lo que no las analizan y muchos gobiernos destinan fondos insuficientes para la investigación. Ante esta situación algunas asociaciones como la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) (9) han tenido que gestionar una petición a través de plataformas como Change.org (10) solicitando el restablecimiento de la partida de los Presupuestos Generales del Estado para no dejar sin financiación estatal el Fondo de Cohesión Sanitaria (FCS), que garantizaba la atención especializada de las personas con ER en sus centros de referencia (11).

Uno de los primeros problemas que encuentra la CE cuando trata de modificar el panorama actual que rodea las ER, es la falta de codificación y clasificación de dichas patologías (12); su amplia variedad dificulta la organización de estas patologías por sus características o su fisiopatología y la dispersión de las investigaciones generan una gran variedad de opiniones y análisis sobre una misma ER, utilizando en muchas ocasiones nomenclaturas diferentes para una misma enfermedad.

Todo esto dificulta la creación de una base de datos estandarizada para toda la CE, aumentando la invisibilidad de este tipo de patologías, ya que al no estar completamente incluidas en una base de datos, es como si no existieran.

Actualmente la CE dispone de una Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE). (13) Este documento es la herramienta de diagnóstico estándar para la epidemiología, la gestión de la salud y los fines clínicos, incluyendo el análisis de la situación general de la salud de grupos de población determinados. Se utiliza para controlar la incidencia y prevalencia de enfermedades y otros problemas de salud, lo que demuestra una imagen de la situación general de salud de los distintos países y poblaciones (14).

La CIE es utilizada por los médicos, las enfermeras, los investigadores, los gestores de información de salud, los legisladores, los aseguradores y las organizaciones de pacientes para clasificar las enfermedades y otros problemas de salud, incluyendo certificados de defunción y los registros de salud. (15) Esta clasificación permite el almacenamiento y recuperación de información con fines clínicos, epidemiológicos y de calidad, además de servir como base para la elaboración de estadísticas nacionales de mortalidad y morbilidad de la CE (14).

Las ER no aparecen en la CIE, lo que dificulta la labor de los profesionales de la salud, tanto en relación con la investigación, como a la hora de tratar a pacientes que estén afectados por ellas.

Por esta razón el Grupo Operativo de Enfermedades Raras de la Unión Europea, está trabajando para mejorar la actual CIE incluyendo nuevas patologías. Por otro lado, el portal Orphanet está adaptando la CIE a las actuales necesidades de las ER, hasta que se actualice la misma (16).

En España se creó en 2003 una Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras (REpIER) (17), con el fin de crear el primer atlas de distribución geográfica de este tipo de trastornos. A pesar de su trabajo, dicha red terminó su labor sin lograr este objetivo y ningún otro grupo de investigadores pudo continuar con su trabajo, dejando la epidemiología de las ER en España sin desarrollar hasta el momento (18).

Las deficiencias que existen con respecto a las ayudas, los estudios y la falta de conocimientos, sumados a las complicaciones propias de la fisiopatología de las ER repercute gravemente en los pacientes afectados: provocan dificultades sobre la salud, en forma de muertes prematuras (o pérdidas de años de vida) y una reducción de la calidad de vida (dolor, discapacidad, ansiedad, etc.); (19) por otro lado, tiene un efecto directo sobre la utilización de los recursos sanitarios destinados a prevenir la aparición de la enfermedad, tratarla o paliar sus complicaciones; además de los factores indirectos sobre la capacidad productiva derivados de los cambios en el estado de salud, generando un sentimiento de inutilidad a los pacientes que las sufren (20).

Por todo ello, un diagnóstico precoz es vital, porque tiene la finalidad de solventar parte de estos problemas o reducirlos, ya que si el paciente tiene el diagnóstico de su patología conocerá contra qué se está enfrentando y qué herramientas le serán útiles para afrontar el día a día. En consecuencia, los pacientes con ER exigen más investigación, coordinación y acceso a tratamientos médicos, más conocidos como “medicamentos huérfanos” (21).

El término “medicamento huérfano” (MH) se refiere a los productos medicinales destinados al diagnóstico, prevención o tratamiento de enfermedades raras, graves o incapacitantes y cuya comercialización resulta poco probable, pese a que sus beneficios son significativos para los afectados (22).

Pese a los beneficios que aportan estos MH, la industria farmacéutica es reacia a invertir en el desarrollo de los mismos (I+D) para tratamientos de enfermedades poco frecuentes por su escasa rentabilidad y alto coste de investigación y comercialización. Lo que provoca que, los pacientes con ER y sus familias se encuentren aislados y desinformados, además de enfrentarse a nuevos problemas como el desconocimiento de tratamientos existentes, alternativas o forma de obtenerlos (23).



La relación entre los MH y las ER es un fenómeno nuevo en la mayor parte de la UE. En España se han organizado varios Congresos Internacionales que giraban en torno a dicha temática, con el objetivo de sensibilizar a la sociedad en general y particularmente a las autoridades sanitarias, haciendo saber cuáles son las carencias y necesidades de los pacientes afectados por ER y facilitando el acceso de estos pacientes a los medicamentos disponibles mediante sistemas de distribución adecuados (24).

El acceso a un tratamiento adecuado por parte de las personas afectadas de una ER es realmente difícil, ya que además de existir pocos medicamentos dirigidos a esta causa, también existe una demora en la decisión de financiarlos por parte de los estamentos públicos, y que acaba repercutiendo en el proceso de recuperación del paciente (25).

Esta problemática en relación al acceso al tratamiento de las ER, es una prioridad para FEDER quien señala que el 40% de los MH están pendientes de comercialización en España, a pesar de estar aprobados por la Agencia Europea del Medicamento (EMA) (26,27).

La dificultad en el diagnóstico, sumado a la tardanza en la elección de un tratamiento correcto generan graves problemas, ya que los afectados ven como su enfermedad avanza sin encontrar un medicamento que les pueda ayudar. Se pide un cambio de paradigma en la gestión y toma de decisiones relativas al manejo de los pacientes con ER, tanto desde la visión de los pacientes como la de los servicios sanitarios (28).

Dentro del grupo heterogéneo que forman las ER se encuentra la parálisis periódica familiar (PP), una familia de patologías que incluye la parálisis periódica hipocalémica (hypoPP), la parálisis periódica hipercalémica (PPHC) y la parálisis periódica tirotóxica (PPT) (29). En la primera, el potasio en la sangre cae repentinamente a valores por debajo del umbral normal; en la segunda, el potasio en la sangre se eleva por encima de los valores normales; en cambio en el último caso existe un aumento de la hormona tiroidea. En las tres tipologías se produce una parálisis de las 4 extremidades, provocando, en la primera una debilidad flácida y en la segunda una debilidad rígida. En las tres patologías esta debilidad es transitoria, pero tiene un impacto significativo en la vida de las personas afectadas y en sus familias (29-32).

La hypoPP es la más común dentro de las PP, a la que también se la conoce como: Familiar periodic hypokalemia; Hipopotasemia congénita hereditaria; hypokalemic Family periodic; hipokalemic periodic paralysis. Esta patología entra dentro de las 6.000 enfermedades raras catalogadas en todo el mundo.

Es un trastorno que produce episodios de debilidad muscular y en ciertas ocasiones unos niveles de potasio en sangre más bajos de lo normal (3.7 a 5.2 mEq/L) (33). Esta patología entra dentro del 80% de ER de causa genética, ya que el individuo afectado, tiene un defecto genético, que le genera unas alteraciones orgánicas, provocándole los ataques de debilidad. Es una patología congénita, lo que significa que está presente desde el nacimiento; al ser un defecto genético el causante de la patología, en la mayoría de los casos se hereda, transmitiéndose de padres a hijos; a pesar de esto, puede que la descendencia no lo adquiera, o que un individuo nazca con el defecto genético sin tener antecesores que la sufran, lo cual es menos común (34).

El número de casos de hypoPP, se estima de 1 por cada 100.000 personas, quienes a pesar de nacer con ella, comienzan a presentar sintomatología en la segunda década de su vida (30).

La hypoPP es un trastorno autosómico dominante (La penetrancia “proporción de individuos de una población que expresan el fenotipo patológico” de la patología es menor en mujeres), lo que significa que si uno de los padres sufre esta patología, el hijo tendrá un 50% de posibilidades de padecerla (35). Afecta al músculo esquelético, generando episodios recurrentes de debilidad flácida que puede afectar a una sola extremidad o en el peor de los casos, generar la parálisis total de las 4 extremidades, provocando una tetraplejía transitoria en el paciente, que se asocia a los ataques más fuertes. Estos ataques varían en frecuencia y duración, pudiéndose dar en intervalos de semanas a meses, pero algunos pacientes experimentan varios ataques por semana. Los ataques suelen durar varias horas, pero la frecuencia puede variar desde minutos a días. Los factores desencadenantes de estos episodios incluyen comidas ricas en hidratos de carbono, el descanso después del ejercicio y el estrés emocional, ocurriendo habitualmente en las primeras horas de la mañana (36).

Esta patología tiene su origen principal en la mutación asociada con el canal de calcio CaV1.1 codificada por CACNA1S, ya que un 70% de los casos está asociado a este defecto; el otro 10% tiene un defecto en el canal de sodio Nav1.4 codificada por SCN4A (30).

Esta mutación genética genera unos defectos en la membrana celular, que afectan a los canales de calcio de la membrana. No se sabe cómo el defecto del canal de calcio conduce al movimiento episódico de potasio en las células y causa la debilidad, pero hay indicios que apuntan a posibles aspectos de un mecanismo subyacente, tales como: una disminución de la densidad de corriente de calcio (37,38); o una corriente reducida del sarcolema sensible al ATP de potasio (39), que podría originar una canalopatía sensible al calcio.

El mecanismo de parálisis en pacientes con defecto de los canales de sodio se entiende mejor. Los canales de sodio mutados producen una corriente en el poro compuerta anómala que puede causar la despolarización aberrante durante los ataques de debilidad (40,41).

Estos defectos en la membrana son los que generan la sintomatología, igual que las demás PP, produciendo repentinamente ataques de debilidad generalizada. La conciencia se conserva y los músculos cardiacos y respiratorios no estarían afectados (42).

Por lo general los ataques de debilidad afectan más a los músculos proximales que los distales, y afecta más a hombros y cadera (43). Entre los ataques, la exploración neurológica es normal y algunos pacientes experimentan ataques más leves de debilidad que mejoran con el ejercicio físico suave.

La concentración media plasmática de potasio durante el ataque desciende a 2,4 mEq/L. Los niveles pueden ser más bajos de 1,5 mEq/L; (44) sin embargo, las concentraciones de menos de 2 meq/L deben sugerir otra causa. Entre los ataques, se normalizan los niveles de potasio, pero siguen siendo bajos en otros casos de hipopotasemia, lo cual nos puede ayudar a realizar un diagnóstico diferencial (40).

Las arritmias cardíacas, tales como taquicardia, fibrilación auricular, taquicardia supraventricular paroxística, o fibrilación ventricular no son comunes, pero ha habido casos en los que han aparecido durante los ataques. (45) Durante los ataques, el Electrocardiograma puede salir alterado en relación a la hipopotasemia, incluyendo la depresión del segmento ST, disminución de la amplitud de la onda T, y un aumento de la amplitud de ondas U (46).

Una miopatía proximal progresiva es el último síntoma que pueden sufrir los pacientes con hypoPP, desarrollándose en la mayoría de ellos, aunque no se manifiesta clínicamente hasta después de los 50 años (47). La enfermedad muscular puede ser evidente varios años antes de que se manifieste clínicamente gracias a pruebas clínicas como, la biopsia muscular o mediante una tomografía computarizada. Clínicamente y patológicamente, la miopatía es más profunda en los músculos de la pelvis, así como en las extremidades superiores e inferiores. La gravedad de la miopatía es variable, pues los pacientes pueden estar ligeramente afectados o llegar a sufrir una grave discapacidad. (34, 40,43). Algunos estudios manifiestan que existe una correlación entre la gravedad de la miopatía y el número de ataques de parálisis, pero hay poca evidencia de ello (40).

La hypoPP asociada con anomalías de los canales de sodio es fenotípica y genéticamente distinta de la afección del canal de calcio. Los pacientes con una afectación en los canales del calcio presentan mialgias más prominentes, una edad más temprana de inicio, más corta duración de los ataques, y miopatía menos grave, que los que sufren una anomalía en el canal sodio (40).

Para poder realizar un correcto diagnóstico y administrar un correcto tratamiento es imprescindible saber diferenciar, el tipo de PP que presenta nuestro paciente, por eso es tan importante conocer cómo afecta al organismo cada una de ellas; para ello debemos realizar un diagnóstico diferencial entre las parálisis periódicas hipopotasémica, hiperpotasémica y tirotóxica (**Ver Tabla 1**) (48).

Existen muchas semejanzas entre estas patologías, incluso dentro de la hypoPP se dan diferencias según la afectación en la membrana, por eso es tan importante un correcto diagnóstico, que se puede lograr realizando las siguientes pruebas: 1 Pruebas electrolíticas; 2 Pruebas genéticas; 3 Prueba de largo esfuerzo; 4 Electromiografía (EMG); 5 Electrocardiograma (EKG); 6 Biopsia muscular; 7 Rutina de hidrógeno-RM; 8 Exploración TC sin contraste; 9 Sodio-RM; 10 Prueba de esfuerzo; 11 Prueba de ayuno; 12 Prueba con frío; 13 Prueba glucosa / insulina; 14 Prueba de potasio; 15 Suero de creatina Phosphokinase (CK); 16 Pruebas de función tiroidea (49).

En cuanto a la etiología, los episodios de debilidad tienen como factores desencadenantes, la dieta (abuso de carbohidratos, azúcares simples, etc.), el reposo tras un exceso de actividad física, el estrés, el temor o la angustia, el frío, los ayunos prolongados o las diarreas (50).

Dichos factores se pueden prevenir realizando un cambio en los hábitos del paciente, por esta razón es imprescindible conocer todos los aspectos de su vida, y de este modo se podrá incidir en sus puntos débiles, ya sea la dieta, el ejercicio o su ritmo cotidiano.

Para realizar un correcto tratamiento de los episodios de debilidad, tanto preventivo como terapéutico, se ha de identificar el número de ataques que sufre el paciente, su severidad y su duración. De este modo se podrá averiguar que nivel de afectación sufre la persona afectada. Otro punto importante es conocer que ha desencadenado el episodio, por eso ha de explicar qué actividad física ha realizado, qué ha comido o qué medicamentos ha tomado, ya que algunos pueden afectar a los niveles de potasio (51).

En el momento que hay constancia de estos datos se puede generar un tratamiento preventivo (52), que tiene como objetivo reducir la frecuencia y la intensidad de los ataques de parálisis, por lo que es imprescindible conocer los gustos del paciente y aficiones y así poder planificar una correcta adhesión a los nuevos hábitos de vida.

Los ataques de parálisis se pueden evitar, siguiendo una adherencia a una dieta baja en sodio y carbohidratos, sumado a un aporte extra de potasio, incidiendo en las cenas; también se pueden añadir suplementos de potasio por vía oral (*Ver Figura 1*) (53).

Además de evitar diferentes circunstancias, como son los esfuerzos particularmente intensos, comidas ricas en carbohidratos, dulces, alcohol, inmovilidad prolongada, los corticosteroides orales o intravenosos e infusiones de glucosa (40,48)

El tratamiento varía dependiendo de la intensidad y la duración del ataque de parálisis. Los ataques menores pueden resolverse espontáneamente, únicamente hay que mantener una leve actividad hasta que desaparezcan los síntomas. Los ataques moderados pueden ser auto-tratados en un entorno no médico por la ingestión de sales de potasio por vía oral (**Ver Tabla 2**) (*Ver Figura 2*) (53). Los ataques severos suelen requerir un tratamiento médico más intensivo con la infusión intravenosa de potasio, midiendo de forma seriada la concentración de potasio sérico, la evaluación clínica de los posibles problemas respiratorios, y monitorización electrocardiográfica continua (54).

Además de prevenir los ataques de parálisis mediante el cambio de hábitos en la vida diaria de estos pacientes, en algunos casos se puede tratar de prevenir los episodios utilizando un tratamiento con acetazolamida (*Ver Figura 3*) (55). La droga profiláctica de elección es la acetazolamida a una dosis lo más baja posible, por ejemplo 125 mg/día, pero si las crisis continúan se debe aumentar hasta una dosis máxima de 250 mg/d (50).

En el caso de tomar acetazolamida, se indica que cada tres meses se realice un hemograma, electrolitos, glucosa, ácido úrico y los niveles de enzimas hepáticas. Una ecografía renal se debe realizar anualmente (54).

Sumado a toda la prevención primaria se ha de tener en cuenta la prevención de complicaciones secundarias. Por esta razón se debe lograr un ambiente seguro, que incluya informar a los familiares más cercanos del riesgo de un ataque de parálisis. También se tendrá en cuenta la educación de la persona afectada para pedir ayuda médica en caso de un ataque inusualmente severo, y la adaptación de su casa para evitar caídas y accidentes.

En relación a la miopatía que puede generar la hypoPP, no hay ningún tratamiento curativo conocido, únicamente la fisioterapia puede ayudar a mantener la fuerza y habilidades motoras (50).

Es importante realizar todas estas medidas tanto preventivas como terapéuticas, ya que algunas autores creen que la prevención de ataques de parálisis también impide el desarrollo de miopatía (50). También es importante una correcta exploración neurológica periódica con atención a la fuerza muscular en las piernas, y de este modo detectar la debilidad permanente asociado con miopatía (54,56).

En todo este contexto, se puede atribuir a enfermería un papel importantísimo, ya que puede ser un gran apoyo para personas que sufren este tipo de enfermedades.

Los pacientes con enfermedades raras suelen enfrentarse a otro mal que puede ser tan incapacitante como la propia enfermedad: el aislamiento. La sensación de que nadie comprende lo que les ocurre, que nadie sabe cómo ayudarles, que no se invierte lo necesario para encontrar medicamentos o curas eficaces porque no hay suficientes personas que los necesiten. (57) Por esto, la función de la enfermera es tan importante, ya que al ser la que está más tiempo con el paciente, podrá resolver dudas e incertidumbres, además de ayudarlo a superar el día a día.

La enfermera podrá ofrecerles todos los recursos que estén a su disposición, por ello es tan importante que la enfermera conozca todas las herramientas, páginas web, ayudas y asociaciones, que puedan ser útiles para el paciente (**Ver Tabla 3**) (4-6, 9, 16). Además la enfermera las podrá incluir en los planes de cuidado de pacientes que sufran ER, sumado a toda la información que ella conozca, logrando que el paciente este lo mejor atendido posible.

A pesar de poder ser un recurso útil para el tratamiento y el acompañamiento de estos pacientes, en la bibliografía no se contempla el papel de la enfermera en los casos de ER. A pesar de esto, extrapolando información de otros estudios en los que analizan la importancia de enfermería en el cuidado de pacientes con enfermedades crónicas y sufrimiento, podemos afirmar que la enfermera cumple un papel crucial en el cuidado de estos pacientes, siendo un miembro imprescindible dentro del equipo interdisciplinar (58).

La enfermera es el profesional sanitario que está más cerca del paciente, ofreciéndole información y recursos más difíciles de conseguir por otros miembros del equipo, además puede ayudar a modificar hábitos, para lograr mejorar su calidad de vida o prevenir ciertos aspectos de la patología (59)

La enfermera tiene un papel crucial, ya que la patología es muy sensible a comportamientos dietéticos y deportivos, por lo que un cambio de hábitos podría repercutir directamente en su salud, mejorando significativamente su calidad de vida.

Desde los años 50 han aparecido distintos modelos de enfermería, que han explicado desde una perspectiva holística cómo es el cuidado a las personas. La visión que ofrece Henderson le otorga a enfermería un papel de ayuda en las tareas que no puede realizar el paciente, logrando que estén completas las 14 necesidades que ella atribuía a la persona (60). En 1977 Engel postuló la necesidad de un modelo médico holístico que él llamó biopsicosocial como respuesta a otro modelo, el biomédico, dominante en las sociedades industrializadas de mediados del siglo XX. Su propuesta tuvo una buena acogida por parte de los sectores deseosos de incorporar la empatía y la compasión en la práctica médica. (61). Estos autores entre otros han analizado la necesidad de esta nueva visión, que es útil para tratar a los paciente que sufren ER (62).

Es importante tener una visión holística del paciente y conocer todos los aspectos de su vida (63). De este modo podremos realizar un correcto plan de cuidados, ya que, al tener una visión completa de las cuatro esferas del paciente “biológicas, psicológicas, sociales y espirituales” (64) se logra ofrecer el carácter personal que necesitan los cuidados de los pacientes que sufren patologías raras.

Al ser una patología de carácter genético, es muy específica para cada individuo afectado, por lo que, la falta de información y las características fisiopatológicas de la enfermedad hacen necesaria una correcta e individualizada valoración integral que contemple este tipo de visión, puesto que una visión biomédica no abarca suficientes aspectos del paciente y no lograra solucionar el problema (60-62).

Investigaciones epidemiológicas recientes confirman que los factores biológicos explican sólo una parte de la morbilidad y mortalidad y que más del 50% de las enfermedades prevalentes se relacionan con factores de índole psicológicos y sociales (65). Por esta razón hay que analizar todas las esferas del paciente para lograr una correcta atención.

La complejidad del manejo del paciente que sufre una ER en cuanto a la diversidad e interacción de distintos aspectos clínicos, físicos, funcionales, psicológicos y sociales requiere de una serie de conocimientos, habilidades y aptitudes que no suelen estar al alcance de un único profesional (66). La necesidad de participación de los diferentes profesionales ha fomentado el desarrollo progresivo del trabajo en equipo.



Para tratar estas patologías, además de tener una visión biopsicosocial, hay que formar un equipo interdisciplinar, ya que es importantísimo ofrecer diferentes visiones para el mismo problema (67).

Si se logra formar un buen equipo de salud, es más fácil disminuir o eliminar los problemas que sufren estos pacientes, consiguiendo mejorar su calidad de vida. Dentro de este equipo interdisciplinar la enfermera, además de acompañar al paciente durante todo el proceso, puede ser quien dialogue entre los demás miembros del equipo y de este modo lograr un buen trabajo en equipo para llegar al objetivo común, que es que el paciente mejore su calidad de vida lo máximo posible (67)

Debido a que la hypoPP es una enfermedad crónica, cobra gran importancia la educación del paciente para su tratamiento. (68) La educación terapéutica ayudara a mejorar el control metabólico de sus cifras de potasio, lo que se traduce en la prevención de episodios de debilidad y permite detectar la presencia de la enfermedad en el núcleo familiar, prediciendo futuros casos (69). Gracias al proceso educativo, la persona con hypoPP se involucra activamente en su tratamiento y puede definir objetivos y medias para lograrlos en común con el equipo de salud.

Los propósitos básicos del proceso educativo son: lograr un buen control metabólico, prevenir ataques de debilidad, cambiar la actitud y los cuidados del paciente hacia su enfermedad, mantener o mejorar la calidad de vida y asegurar la adherencia al tratamiento. Si todos los miembros del equipo sanitario contribuyen a esta educación sobre la hypoPP, el control puede alcanzar una mayor eficiencia (69).

Para conseguir los propósitos de esta educación hemos de seguir una metodología, que es la del Proceso de Enfermería o Proceso de Atención de Enfermería (PAE) es un método sistemático y organizado que sirve para proporcionar cuidados de enfermería individualizados y de acuerdo con el concepto básico que, cada persona responde de forma diferente ante una situación real o potencial de salud; es por tanto un conjunto de acciones intencionadas que la enfermera realiza en un orden específico y con la finalidad de asegurar que la persona recibe atenciones de calidad (70).

El proceso de enfermería le da a la profesión la categoría de ciencia, puesto que es un método de cuidados fundamentado en el método científico; este se divide en cinco fases: valoración, diagnóstico, planificación, ejecución y evaluación. El uso del PAE permite crear un plan de cuidados centrado en las respuestas humanas, tratando a la persona como un todo; el paciente es un individuo único, que necesita atenciones de enfermería enfocadas específicamente a él y no sólo a su enfermedad. Para cubrir dichas necesidades es necesaria la elaboración de un plan de cuidados por parte de enfermería (71).

Trabajar con planes de cuidados permite prestar cuidados de forma racional, lógica y sistemática. El centro y el eje sobre el que va a girar, siempre será la persona y más en este caso, que es una situación de cronicidad (72).

Estos planes de cuidados promueven cuidados humanistas, por lo tanto van más allá de la enfermedad, y no se centran únicamente en los síntomas de la misma. Ayuda a comprobar si se logran los resultados, al realizar intervenciones y actividades eficaces orientadas a modificar el estado de salud de la persona (72)

El objetivo de dicho plan de cuidados es alcanzar unas metas con el paciente a partir de una serie de actividades de enfermería de manera que sea posible solucionar el problema de salud del paciente (72). Todo ello se inicia después de identificar los problemas de enfermería, los cuales se gestionarán utilizando como herramienta la taxonomía de la North American Nursing Diagnosis Association (NANDA) (73).

Para elaborar el PAE, en concreto la fase de valoración se puede recurrir a un instrumento de recogida de información basado en los patrones funcionales de salud (PFS), que aparecieron a partir del año 1987 formulados por Majory Gordon, basándose en los patrones de respuesta humana de la NANDA (74).

Los PFS se definen como un marco teórico que proporciona una estructura de referencia para valorar las necesidades del individuo sano y enfermo, independientemente de su edad, patología o nivel de cuidados de enfermería y siempre desde una perspectiva holística. Son la configuración de comportamientos que se dan de forma secuencial en el transcurso del tiempo y que se construyen desde las descripciones del cliente y las observaciones de la enfermera. Estos patrones los tendremos que valorar al ingreso, aunque se pueden ir ampliando durante el proceso asistencial (74).

Se han de valorar todos los patrones, pues el conjunto de datos que obtenemos nos ofrece información básica histórica y actual tanto del paciente como de su familia, lo que nos proporciona una visión global e integral, del individuo y favorece la atención individualizada y de calidad (75).

Gracias a la utilización del PAE la enfermera se convierte en experta en metodología, aumenta su satisfacción en el trabajo y proporciona información para la investigación. Además asegura un nivel apropiado de calidad, gracias a los planes de cuidados se puede ahorrar tiempo, ayuda a la organización del trabajo y una vez finalizado, permitirá tener una visión clara y rápida del caso clínico, junto con todas las decisiones que se tomarán para intentar resolverlo y de los efectos de los cuidados en la persona que los recibe (75).

## Justificación

La principal problemática para las personas afectadas por una ER, es que no cuentan con toda la información necesaria, o esta se encuentra muy dispersa por la red lo que no garantiza la fiabilidad de la misma.

Por esta razón, este trabajo, puede ayudar a evitar la desinformación de una ER muy específica como es la hypoPP. Se puede incorporar esta información a un plan de cuidados y de este modo contribuir a ofrecer información clara y ordenada sobre la patología, que les ayudara a controlar la patología y que esta no interfiera en su vida.

La hypoPP es una enfermedad que un gran número de profesionales sanitarios no conoce y de la cual hay muy poca información, además de todo esto el papel de enfermería en el cuidado de esta dolencia puede ser muy útil para la persona afectada, ya que le puede dar recursos y enseñar conceptos que mejoren su calidad de vida.

Con toda la información presente en el trabajo, se puede reflexionar sobre el marco general de las ER, el uso de medicamentos huérfanos y la información concreta de la patología que sufre el paciente.

Las características crónicas de la patología hace que quienes la padecen tengan grandes necesidades educativas, a las cuales la enfermera puede dar respuesta, y ello genera que tenga un papel esencial en la vida de estas personas, pues una enfermera que esté informada sobre esta patología, puede suplir todas las carencias de información que tenga el paciente. Al tener un carácter crónico, esta puede ir controlando la enfermedad mediante sesiones con el paciente, mejorando la situación del usuario en relación a la enfermedad.

## Objetivos

El principal objetivo es diseñar un plan de cuidados de enfermería en relación a esta patología, guiándonos a partir de las respuestas dadas por el paciente durante el PAE para dar respuesta a las necesidades que presentan estos pacientes y que no aparecen en la bibliografía actual.

El siguiente objetivo de este trabajo es dejar constancia de cómo las enfermeras pueden contribuir ofreciendo conocimientos tanto a pacientes como a profesionales de la salud, mejorando el trato de esta patología y supliendo la falta de información que existe en la actualidad, a través de un caso clínico.

Finalmente, un último objetivo va dirigido a contribuir a la concienciación desde la perspectiva de la enfermería, sobre el trato a personas que sufren patologías raras, ya que este tipo de paciente se encuentra perdido dentro del mundo sanitario, además de sentirse olvidado y confuso.

# Metodología

Este trabajo sigue la metodología de caso clínico, a partir de la presentación de la situación de un paciente, que se intenta resolver con la aplicación de un PAE, utilizando como herramientas los PFS de Marjory Gordon y los diagnósticos enfermeros NANDA.

- **Presentación del caso**

El paciente acude a la consulta del médico de familia de carácter privado, ya que hace un mes que ha percibido una agudización de su patología base, lo cual ha generado un incremento de los episodios de parálisis. El usuario refiere que hace cinco días sufrió el último ataque. Ante esta situación se contacta con el equipo de enfermería.

Se realiza la valoración global del paciente mediante una entrevista completa, la cual sigue los patrones funcionales de salud de Marjory Gordon. Esta valoración, ofrece una imagen detallada de la situación biopsicosocial del paciente, lo cual permite detectar un mal control de la patología, que está relacionado con un déficit de información y un estilo de vida inadecuado, por lo que se diseña un plan de cuidados orientado a controlar mejor la patología y de este modo solucionar el problema detectado.

Se trata de un paciente, de género masculino, de mediana edad, con problemas de sobrepeso, de etnia hispana. Padece una patología de base denominada parálisis periódica hipocalémica. El usuario es colaborador durante todo el proceso, optimista y se encuentra anímicamente estable. Su entorno familiar es estructurado, y sus relaciones interpersonales son estables.

- **Proceso de atención de enfermería**

## **Fase de valoración**

### **1) Datos de la persona**

- <b>Nombre:</b>	- <b>Peso</b>
V.R.R.	95kg
- <b>Edad:</b>	- <b>Altura</b>
49	1,75m
- <b>Sexo:</b>	- <b>Fecha de consulta:</b>
Hombre	25/12/2015

### **Diagnóstico Médico:**

- Parálisis Periódica Hipocalémica

### **Tratamiento terapéutico:**

No es necesario tratamiento en consulta.

### **Otras medidas terapéuticas:**

No realiza otras medidas terapéuticas para prevenir el descenso de potasio.

## **2) Recogida de datos por patrones funcionales de salud de Marjory Gordon.**

### **▪ Percepción y manejo de la salud**

#### **Motivo de ingreso:**

Acude al centro médico por un aumento de los ataques de parálisis, al principio no lo identificó, porque ha ido aumentando paulatinamente desde hace 2 años. Actualmente sufre un ataque de parálisis cada semana de intensidad media, lo cual le incapacita durante 1h. En algunas ocasiones los ataques son de mayor magnitud lo cual le incapacita durante 3 o 4 horas.

#### **Descripción en general de la percepción de la salud de la propia persona:**

El paciente tiene una buena percepción de su propia salud, ya que no suele encontrarse mal, a pesar de esto le afecta que cada semana la enfermedad le impida realizar ciertas actividades, ya que nota que los ataques son cada vez son más habituales.

#### **Medidas preventivas, prevención de accidentes, qué hace para cuidar su salud:**

No realiza medidas preventivas, en relación a su enfermedad, además no cree tener riesgo de sufrir accidentes y cree tener buena salud.

#### **Qué actividades realizas para prevenir los ataques de debilidad:**

No realiza ninguna actividad preventiva, únicamente utiliza la medicación que toma cuando sufre un ataque de parálisis, pero en dosis menores.

#### **Antecedentes personales (enfermedades, hospitalización, intervenciones anteriores):**

- Hipopotasemia congénita hereditaria (inicio en la adolescencia a los 14 años)
- Intervenido por vegetaciones ( a los 10 años)
- Operado de anginas ( a los 10 años)
- Alergia Asmática (desde nacimiento, actualmente al polvo)
- Rosácea (a los 40 años)



**Antecedentes familiares:**

- Parálisis Periódica Hipocalémica (Materno)
- Arritmias cardiacas (Materno)
- Tumoración en el colon (Materno)
- Diabetes tipo 2 (Paterno)

**Qué familiar padece la enfermedad**

El paciente más cercano que padece la enfermedad es la madre del paciente, la cual la heredo de su padre. Esta patología la han heredado sus dos hijos y uno de sus nietos.

**Árbol genealógico:** *(Ver Figura 4)***Resumen del aspecto general del enfermo:**

El paciente presenta un buen aspecto general, y comenta sentirse bien tanto emocional como físicamente a pesar de padecer sobrepeso.

**Hábitos tóxicos:**

Toma alcohol ocasionalmente, en cenas y festividades. En las cenas consume vino, y en las fiestas consume 2 o 3 vasos de alcohol blanco mezclado con refresco.

Fumador pasivo, ya que su mujer fuma en el hogar.

**Alergias:**

Alergia al polvo y la humedad.

**Medicación habitual en el domicilio: (Ver Tabla 2)**

- Potasio Cloruro
- Potasion

### Otros datos de importancia:

A pesar de ser el mismo tipo de medicación se utilizan de formas diferentes, la primera de ellas es el cloruro potásico, su presentación es a granel y el segundo el Potasión, presentado en cápsulas. Esta diferencia genera que el segundo se utilice más para prevenir los ataques, ya que su administración es más sencilla y las dosis más bajas y el primero tiene un uso terapéutico, ya que se utiliza para revertir el ataque, la razón de esto es que se puede administrar una mayor cantidad en una sola dosis.

- **Nutricional y metabólico**

### Dieta habitual; ingesta habitual diaria (cantidad, horario, distribución, alimentos preferidos o rechazados):

Horario	Alimentos/ Cantidad	Otros
Desayuno <b>9:00 AM</b>	Media tostada con tomate, café con leche. (todos los días)	
Comida <b>15:30 PM</b>	Plato único el cual tiene una cantidad elevada, suele comer 4 o 5 días hidratos de carbono (espagueti, arroces, etc), la carne, y legumbres ocasionalmente, poca comida a la plancha, y los alimentos con salsas	En periodos de mucho trabajo cambia los horarios y come más por la noche y en las comidas picotea.
Cena <b>21:30- 22:00 PM</b>	Sobras de la comida de ese día, bocatas de embutido o tortilla. Come menos que en la comida, pero la cantidad no varía demasiado.	

Buen consumo de agua 2l al día.

Falta de frutas o verduras.

### Quién hace las comidas habitualmente

Su mujer es la que suele cocinar, excepto cuando tiene mucho trabajo que come fuera de casa, algo rápido, como bocadillos o fritos.

**Apetito:**

El paciente tiene un apetito elevado, por esta razón en las comidas sus raciones son grandes.

**Cambios recientes de peso:**

Ha ido aumentando de peso durante los últimos 2 años, ya que ha dejado de hacer ejercicio y su vida se ha vuelto más sedentaria, antes caminaba más y tenía rutinas más saludables. Actualmente tiene un IMC de 31.02 lo que indica que sufre obesidad tipo I siendo el III el máximo.

**Problemas en la deglución o masticación:**

No padece problemas de deglución o masticación.

**Estado dentario:**

Incisivo central izquierdo partido a causa de un accidente en moto cuando tenía 17 años.

Falta de ambos segundos premolares, a causa de las caries

**Problemas gastrointestinales (náuseas, vómitos, dolor, ardor...):**

No padece problemas gastrointestinales.

**La medicación le afecta al estado gastrointestinal**

Sí, cuando toma cloruro potásico en ataques de debilidad elevado, padece diarreas y malestar en el estómago, como ardores, los cuales duran entre 24 a 48h. El paciente no utiliza ningún método para prevenir esta situación.

- **Valoración de la piel: temperatura, coloración, turgencia, edemas, alteraciones cutáneas, heridas, manchas, estomas, vías endovenosas, drenajes...:**

Presenta una T° de 36.2°C, tiene una coloración rosada. Piel turgente y elástica. En la piel de las mejillas presenta una mayor vascularización a causa de una enfermedad denominada Rosácea.

**Otros datos de interés:**

No hay ningún dato más de interés.

- **Eliminación**

- **Intestinal**

**Última deposición:**

Al despertarse a las 11:00 AM.

**Frecuencia y horario habitual:**

Diariamente entre las 9:00 y las 11:00 AM, tras la ingesta de café.

**Descripción de las heces:**

Coloración marrón y consistente, no es líquida.

**Descripción de las heces tras la toma de medicación**

Las heces son líquidas, claras y más ácidas que las habituales.

**Hipersensibilidad/distensión abdominal:**

No presenta alteraciones a nivel abdominal.

**Existencia de estoma de eliminación intestinal (tipos):**

No presenta estomas de eliminación.

**Problemas de hemorroides:**

A causa de la mayor acidez de las heces y el sedentarismo el paciente presenta problemas de hemorroides.

**Deposiciones involuntarias:**

No presenta deposiciones involuntarias.

**Uso de ayudas para defecar:**

No utiliza suplementos o medicación para favorecer el proceso de defecación.

- **Vesical**

**Última micción:**

A las 17:20 PM

**Frecuencia y horario habitual:**

Cada 2 o 3 horas va a orinar.

**Descripción de la orina (cantidad, coloración, aspecto):**

Cantidad de orina adecuada para su consumo hídrico, con un color amarillento.

**Problemas miccionales:**

No presenta ningún problema miccional.

- **Actividad y ejercicio**

**Estado cardiovascular:**

El paciente no presenta ninguna patología cardiovascular.

**Estado respiratorio:**

En la actualidad no presenta alteraciones en el aparato respiratorio.

**Actividades cotidianas/estado de movilidad:**

El paciente se despierta a las 8:00 AM, desayuna y conduce hasta su puesto de trabajo, en su oficina está sentado frente al ordenador hasta las 15:00 PM.

Tras esto conduce hasta su domicilio en el cual come y después duerme 1 o 2h y pasa el resto de la tarde ante la televisión. A las 21:30 22:00 PM cena y a las 23:00 se va a dormir.

Esta es la rutina que realiza entre semana, en temporadas de mayor carga laboral trabaja de 9:00 hasta las 20:00 modificando tanto su rutina habitual como su dieta.

Los fines de semana realiza alguna labor en el hogar y sobre todo mira la televisión y está en el sofá.

**Profesión:**

Asesor fiscal.

**Patrones de ocio:**

Mirar la televisión y jugar a videojuegos.

**Actividades Deportivas**

No realiza ninguna actividad física.

**Limitaciones para realizar las actividades de la vida diaria:**

No presenta limitaciones para realizar las actividades cotidianas, a pesar, de tener un bajo estado de forma.

### **Qué sensaciones tienes antes del ataque de parálisis**

Comienza a notar debilidad en los miembros superiores o inferiores, esto dependerá de la actividad que haya realizado o la causa del episodio. Si nota debilidad en miembros superiores, la razón, puede ser que haya realizado mucha fuerza o ejercicio con estos.

Habitualmente la debilidad se inicia en manos y pies con un cosquilleo, tras esto comienza la dificultad de movilizar los miembros superiores o los inferiores.

Este proceso lo suele sufrir si la causa del ataque es una mayor actividad física, ya que cuando la causa es la dieta no suelen haber señales predictivas.

### **Como actúas durante los ataques de parálisis**

El paciente pide ayuda, para que le movilen durante el ataque, pero no usa ninguna postura o técnica específica.

### **Qué sensaciones tienes tras el ataque de parálisis**

Cuando el paciente ha recuperado la movilidad, nota que los músculos más afectados durante el ataque quedan agarrotados y consecuentemente aparecen agujetas, generándole molestias y dolor durante las 10 o 12h siguientes.

- **Sueño y descanso**

#### **Hora de irse a la cama:**

El paciente inicia su descanso a las 23:00 PM habitualmente.

#### **Horas de sueño:**

El paciente duerme 10h.

#### **Rutinas:**

Tras estar un rato viendo la tele, sube al dormitorio e inicia el sueño.

#### **Problemas para dormir:**

No presenta problemas para dormir.

**Sentirse descansado:**

Cuando se despierta se nota descansado, no tiene sueño durante el día.

- **Cognoscitivo y Perceptivo**

**Percepción del entorno.**

Mantiene una percepción del entorno adecuada.

- **Estado sensorial.**

**Audición:**

No tiene dificultades auditivas.

**Vista:**

El paciente padece astigmatismo desde los 12 años. Corregida con gafas.

**Tacto:**

El paciente no tiene ninguna afectación en el tacto.

**Gusto:**

No padece problemas gustativos.

- **Dolor**

**Tipo:**

No padece dolor, excepto tras padecer una ataque de parálisis.

**Localización:**

Músculos más afectados

**Intensidad:**

Relacionada con la duración e intensidad del ataque

**Tratamiento y otras medidas que favorezcan la disminución del dolor:**

No utiliza ninguna medicación para disminuir el dolor.



- **Cognición**

**Capacidad para leer y escribir:**

El paciente no tiene problemas para leer y escribir.

**Capacidad de concentración:**

No tiene problemas de concentración.

- **Autopercepción y Autoconcepto**

**Preocupaciones principales:**

Una de sus preocupaciones es la situación económica de la familia, ya que al ser el único que aporta dinero a la familia se siente responsable de los gastos e ingresos que tiene, preocupándose cuando hay más gastos de los habituales o por posibles imprevistos.

También se preocupa de la salud de su familia, por un lado están sus padres los cuales gozan de buena salud hasta el momento, pero su madre ha comenzado a debilitarse, lo cual le preocupa y se siente impotente ante la situación, también le preocupan sus hijos, porque no sabe cómo le puede afectar la enfermedad al mayor o si el más pequeño la sufrirá o no.

**Conocías los aspectos hereditarios de la patología:**

Si los conocía.

**Si es así cómo te afectó al tener el primer hijo:**

En el momento del nacimiento se preocupó por las posibilidades de que su hijo lo padeciera, cuando esto se confirmó y el hijo tuvo el debut de la patología le entristeció el hecho de que finalmente la heredase y se preguntó cómo iba a afectarle en su vida diaria. Además sintió culpabilidad e impotencia por no haber podido hacer nada al respecto.

Actualmente se encuentra en una situación similar, ya que su hijo pequeño no sufre la patología, pero podría haberla heredado, porque todavía podría debutar. A pesar de esto está más tranquilo que con el anterior.

**Metas en la salud:**

Le gustaría reducir su peso y cambiar su estilo de vida sedentario.

**Autoimagen:**

El paciente cree que debería adelgazar, pero no es algo que le preocupe demasiado. Por lo demás está conforme con su imagen corporal.

**Efectos que la enfermedad le produce a sí mismo:**

- La debilidad muscular.
- Dependencia de una tercera persona.
- Ansiedad en ciertas ocasiones en el momento del ataque.
- En ciertas ocasiones siente preocupación, si al día siguiente tiene un acontecimiento importante, como por ejemplo una reunión importante a primera hora de la mañana.

**Factor que genera la patología:**

Es generada por un defecto genético y es heredada de los familiares.

**Factores que contribuyen los episodios de parálisis:**

- Ejercicio físico excesivo.
- Consumo de hidratos de carbono.
- Temperaturas bajas.

**Recuperación:**

Dependiendo de la intensidad del ataque puede variar entre un periodo de 1h hasta 4h o 5h.

**Mantenimiento de la salud:**

No hace ninguna actividad de mantenimiento.

- **Rol y relaciones sociales**

- **Comunicación**

**Lenguaje:**

El paciente se comunica con un lenguaje claro y fluido.

**Habla clara y correcta:**

Se le entiende a la perfección durante la conversación

**Expresión:**

Se expresa con elocuencia y concreción.

**Comprensión:**

Comprende toda la información.

- **Relaciones personales**

**Estructura familiar:**

El paciente tiene mujer y dos hijos y vive con ella y uno de sus hijos.

**Problemas familiares:**

No expresa ningún problema dentro de su entorno familiar.

**Relaciones amistosas:**

Tiene un buen círculo de amigos con los que mantiene contacto habitualmente y con los que realiza actividades.

- **Rol**

**Responsabilidades:**

El paciente tiene responsabilidades por su cargo en la empresa, además de preocuparse por el bienestar de su familia y mantener un buen nivel económico para continuar con el nivel de vida que ha tenido hasta el momento.

- **Sexualidad y reproducción**

**Número de hijos:**

El paciente tiene 2 hijos.

**Abortamientos:**

-----

**Menstruación:**

-----

**Anticonceptivos:**

No utiliza anticonceptivos.

**Enfermedades de transmisión sexual:**

No padece enfermedades de transmisión sexual.

**Vivencia de la sexualidad:**

El paciente tiene una vivencia sexual satisfactoria a lo largo de sus años de vida.

**Problemas sexuales:**

No padece problemas sexuales.

- **Adaptación y tolerancia al estrés**

**Capacidad para tomar decisiones vitales:**

El paciente es capaz de tomar decisiones importantes, ya que por la responsabilidad de su empleo las ha de tomar habitualmente, cuando es un tema relacionado con el círculo familiar las toman conjuntamente, él y su mujer.

**Cambios vitales principales:**

No ha habido ningún cambio en su vida, continua con el mismo empleo desde hace 30 años, el cambio más relevante es cuando su hijo deja el núcleo familiar hace 5 años.

**Manejo del estrés:**

El paciente no suele padecer episodios de estrés, cuando tiene alguna situación así le cuesta más conciliar el sueño pero, no suele sucederle.

**Qué emociones tienes cuando no puedes mover ninguna extremidad**

El paciente se siente impotente ante la situación, en ciertas ocasiones ha tenido sensación de ansiedad y el tiempo le pasa más despacio.

**Cómo manejas los ataques de parálisis**

Gracias al apoyo de su mujer puede realizar cambios posturales durante los ataques y las emociones que sufre son más moderadas, ya que sabe que hay una persona que le apoya.

- **Valores y creencias**

**Fuerza de voluntad:**

El paciente tiene poca fuerza de voluntad, por ello mantiene su actitud sedentaria a pesar de querer modificarla desde hace años.

**Religión:**

El paciente se identifica con el ateísmo.

**Espiritualidad:**

El paciente se siente completo con su vida actual, no realizaría ningún cambio en su vida, está contento con su situación social y económica.

**Cambio reciente de valores:**

No ha tenido ningún cambio de valores, está contento con su situación.

**Cambio reciente de creencias:**

Tiene unas creencias estables, por lo que no las ha modificado.

**Necesidades durante la hospitalización:**

No relevante.

**Planes de futuro:**

Cuando inicie su jubilación quiere viajar más y quiere modificar su residencia actual, adquiriendo un terreno más grande.

### **3) Valoración global**

El paciente, tiene conciencia de su patología, y acude a su médico, ya que ha presentado un aumento de los episodios de parálisis y un aumento de su intensidad. Indica que el fin de semana pasado sufrió un ataque de parálisis que le duró varias horas y que tuvo que recurrir a una dosis elevada de cloruro potásico. Además de esto está preocupado por la dosis de Cloruro Potásico, ya que cree que en ciertas ocasiones se excede con la misma y no conoce los efectos que esto le pueda acarrear.

Actualmente el paciente se encuentra bien físicamente, no tiene indicios de debilidad o secuelas de un ataque anterior, ya que hace 5 días que sufrió su último episodio.

Se observa un problema de peso que se objetiva al tomar las medidas del paciente, el cual tiene un IMC de 30.02 que es equivalente a la obesidad tipo I. Esto empeora el estado del paciente.

Se trata de un hombre autónomo, activo en el ámbito laboral y que vive con su mujer e hijo. Su mujer es la que realiza las labores del hogar y cocina.

Es un paciente que conoce la patología por el carácter hereditario de esta y al saber el diagnóstico de su madre y su hermano ya tenía información de la misma, por lo que no suele acudir al médico para controlar los episodios de parálisis.

Presenta buen aspecto corporal y es colaborador durante toda la entrevista.

El paciente padece Parálisis Periódica Hipocalémica, la cual controla solo con medicación. No sigue ninguna dieta específica para su patología, además presenta un comportamiento sedentario en su vida diaria, lo cual no ayuda a prevenir los ataques.

Tiene problemas en la eliminación cuando toma la medicación, ya que acidifica las heces y las vuelve diarreicas.

Presenta un buen estado tanto sensorial como cognitivo.

## **Fase de diagnóstico**

### **1) Identificación y formulación de problemas de enfermería**

#### **25/12/2015 Gestión ineficaz de la salud:**

1. Gestión ineficaz de la salud R/C falta de información, identificación, control, realización e integración de actividades para mantener la salud y el bienestar, sumado a un gasto energético inferior al consumo energético M/P rutina diaria de bajo contenido en actividad física junto con la verbalización del paciente “no hago ninguna actividad para prevenir los episodios de parálisis excepto el uso de medicación” además de tener un IMC de 30.02 y no tomar la medicación de forma adecuada.

El paciente es consciente de su patología, pero desconoce aspectos como la correcta dosificación de la medicación y los efectos negativos que una sobredosificación pueden acarrear en su organismo, lo cual le genera problemas gastrointestinales. Además el usuario ignora cómo prevenir o mejorar los dolores generados por los ataques de debilidad, y cómo afrontar situaciones esporádicas de ansiedad durante los episodios.

Además no realiza un control de su dieta ni practica actividad física diariamente, cuando ambas acciones podrían ayudar a prevenir los episodios de debilidad. El usuario tiene una actitud sedentaria, tanto por el tipo de trabajo que realiza como por sus actividades de ocio, lo cual perjudica el desarrollo de su patología. Esta actitud sumada a su dieta inadecuada ha generado el problema de obesidad actual, lo cual puede incrementar los ataques y dificultar la recuperación de éstos.

Se trata de un diagnóstico de enfermería, ya que durante las primeras sesiones de educación terapéutica la enfermera podrá explicar todos los conceptos relevantes de la enfermedad y la medicación; además podrá ofrecer técnicas que disminuyan los niveles de ansiedad y hagan más llevadera la situación, además de explicar ejercicios para aliviar los dolores que sufre después de los episodios.

En las siguientes sesiones de educación sanitaria se explicaran los beneficios que puede generar un cambio, siendo la enfermera la que le ofrezca rutinas y diferentes modos de actuación para evitar el sedentarismo, así como dietas que le ayuden a mejorar su estado y de este modo evitar nuevos episodios de parálisis.



## **Fase de planificación**

### **1) Formulación de objetivos**

1. Gestión ineficaz de la salud R/C falta de información, identificación, control, realización e integración de actividades para mantener la salud y el bienestar, sumado a un gasto energético inferior al consumo energético M/P rutina diaria de bajo contenido en actividad física junto con la verbalización del paciente “no realizó ninguna actividad para prevenir los episodios de parálisis excepto el uso de medicación” además de tener un IMC de 30.02 y no tomar la medicación de forma adecuada.

Se programan diferentes sesiones terapéuticas para lograr el objetivo general planteado y diferentes objetivos específicos en cada una de ellas (**Ver Tabla 5**)

#### **Objetivo General:**

- El paciente efectuara el régimen terapéutico pautado tras la realización de las sesiones terapéuticas programadas.

# Sesión 1

## Objetivo Específico

- El paciente demostrará conocimientos de los aspectos más relevantes de su patología tras la primera sesión de educación terapéutica.
- El paciente demostrará conocimientos sobre los efectos de la medicación tras la primera sesión de educación terapéutica.
- El paciente demostrará conocimientos de la correcta dosificación del medicamento tras la primera sesión de educación terapéutica.
- El paciente demostrará conocimientos de los efectos secundarios y tóxicos de la medicación tras la primera sesión de educación terapéutica.

## 2) Actividades de enfermería:

### ❖ Valoración:

Valorar el nivel de conocimientos del paciente sobre su enfermedad mediante preguntas, durante la primera sesión de educación terapéutica.

Valorar los conocimientos sobre la medicación del paciente mediante preguntas durante la primera sesión de educación terapéutica.

Valorar la dosis del fármaco que toma el paciente mediante preguntas durante la primera sesión de educación terapéutica.

Valorar el número de tomas que realiza el paciente mediante preguntas durante la primera sesión de educación terapéutica.

Analizar las necesidades informativas del paciente mediante preguntas durante la primera sesión de educación terapéutica.

❖ Intervención terapéutica / Educación sanitaria

Explicar las características más relevantes de la patología en relación a los conocimientos previos del paciente, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la primera sesión terapéutica.

Explicar el uso de la medicación mediante demostraciones, durante la primera sesión de educación terapéutica.

Explicar la dosis preventiva de Potasio según la pauta médica, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la primera sesión terapéutica.

Explicar la dosis terapéutica de Cloruro potásico según la pauta médica, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la primera sesión terapéutica.

Explicar los efectos de la medicación en el organismo, mediante la explicación oral, durante la primera sesión terapéutica.

Explicar los efectos secundarios de la medicación, mediante la explicación oral, durante la primera sesión terapéutica.

Explicar los signos y síntomas de una intoxicación por cloruro potásico, mediante la explicación oral, durante la primera sesión terapéutica.

Indicar aparatos de medición, como cucharas de medición durante la primera sesión de educación terapéutica (*Ver Figura 5*) (76).

## Sesión 2

### Objetivo Específico

- El paciente identificará los momentos y causas que generan ansiedad durante la segunda sesión de educación terapéutica.
- El paciente demostrará habilidad para realizar técnicas para prevenir o disminuir los ataques de ansiedad tras la segunda sesión de educación terapéutica.
- El paciente identificará las zonas más afectadas por el dolor, durante la segunda sesión de educación terapéutica.
- El paciente demostrará habilidad para realizar estiramientos y medidas no farmacológicas para disminuir el dolor muscular tras la segunda sesión de educación terapéutica.

### 2) Actividades de enfermería:

#### ❖ Valoración:

Valorar las sensaciones y sentimientos que le generaron los episodios anteriores de ansiedad, mediante preguntas, durante la segunda sesión terapéutica.

Valorar las causas de la ansiedad, mediante preguntas, durante la segunda sesión terapéutica.

Valorar el grado de ansiedad, mediante preguntas y la escucha activa, durante la segunda sesión de educación terapéutica.

Valorar el dolor mediante una escala de valoración del dolor a escoger entre: (EVA, Likert, numérica, cromática y de Wong-Baker) durante las actividades de la vida diaria tras un episodio de parálisis (Ver Figura 6) (77).

Valorar si tiene alergia a los fármacos mediante el historial clínico y preguntas directas, durante la segunda sesión de educación terapéutica.

Valorar la localización y tipología (punzante, opresivo, etc.) del dolor, mediante preguntas, durante la segunda sesión de educación terapéutica.

Valorar los conocimientos del paciente sobre las causas del dolor, mediante preguntas durante la segunda sesión de educación sanitaria.

❖ Intervención terapéutica / Educación sanitaria

Explicar terapias de relajación simple para disminuir la ansiedad mediante técnicas de musicoterapia, respiraciones lentas y profundas, contacto mano con mano con su pareja, etc., durante la segunda sesión de educación terapéutica.

Informar sobre los fármacos analgésicos que pueden mejorar su situación, según pauta médica, durante la segunda sesión de educación terapéutica.

Explicar posiciones y estiramientos que disminuyan el dolor mediante demostraciones, durante la segunda sesión de educación terapéutica.

Explicar remedios naturales que disminuyan este tipo de dolor, (compresas calientes, masajear la musculatura, pomadas, etc) mediante explicaciones y entregando documentación específica, durante la segunda sesión de educación terapéutica.

## Sesión 3

### Objetivo Específico

- El paciente demostrará conocimientos sobre factores que prevengan los ataques de debilidad tras la tercera sesión de educación terapéutica.
- El paciente demostrará conocer una rutina diaria que favorezca la correcta evolución de su patología tras la tercera sesión de educación terapéutica
- El paciente demostrará conocimientos sobre la importancia de una correcta rutina de ejercicios para su patología tras la tercera sesión de educación terapéutica.
- El paciente demostrará conocimientos sobre la importancia de una correcta dieta tras la tercera sesión de educación terapéutica.

### 2) Actividades de enfermería:

#### ❖ Valoración:

Valorar pruebas antropométricas (altura, peso y diámetros), mediante el uso de metro y balanza, al inicio de la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar el IMC del paciente, mediante la fórmula específica, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar los conocimientos del paciente sobre métodos preventivos de los episodios de debilidad, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar las dudas de la paciente a través de preguntas durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar el interés de mejora, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar la rutina de actividades diarias del paciente, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar el nivel de fuerza de voluntad, mediante preguntas relacionadas con decisiones de su pasado, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar la forma física del paciente, mediante observación y preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar la tolerancia al esfuerzo físico diario del paciente, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar los gustos y aficiones deportivas del paciente, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar los recursos del paciente, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar los conocimientos del paciente en relación a la importancia de la actividad física en relación con su patología, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar las horas de tiempo libre de los diferentes periodos del día/semana/año, mediante preguntas y elaborando un calendario, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar los gustos culinarios del paciente, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar los conocimientos del paciente en relación a la importancia de una correcta dieta en relación con su patología, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar la dieta actual del paciente, mediante preguntas y elaborando un calendario de comidas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar la capacidad del paciente para modificar su dieta actual, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Valorar quien realiza la comida en el hogar, mediante preguntas, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

❖ Intervención terapéutica / Educación sanitaria

Explicar los factores que previenen los episodios de parálisis en relación a los conocimientos previos del paciente, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la tercera sesión terapéutica.

Explicar rutinas de vida saludables que sean asequibles para su nivel de vida y tiempo, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la tercera sesión terapéutica (78,79).

Explicar la importancia de asumir un papel activo en la prevención y promoción de su salud, mediante explicación oral, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Explicar la importancia de incluir ejercicio físico en su vida diaria para aumentar su tolerancia al esfuerzo y por consiguiente reducir el número de episodios de parálisis, mediante explicación verbal y reforzando nuestros argumentos con la bibliografía, durante la tercera sesión terapéutica (80).

Explicar los beneficios para la salud y los efectos psicológicos del ejercicio, mediante la conversación, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Explicar la importancia de incluir una dieta correcta en su vida diaria para reducir su peso y también reducir el número de episodios de parálisis, mediante explicación verbal y reforzando nuestros argumentos con la bibliografía, durante la tercera sesión terapéutica.

Explicar los beneficios para la salud y los efectos psicológicos de una reducción en el peso, mediante la conversación, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Fijar metas a corto y largo plazo con el paciente, mediante argumentación oral, durante la tercera sesión de educación terapéutica.

Empoderar al paciente, mediante herramientas y ayudas que estén a su alcance, durante la tercera sesión de educación terapéutica para que mantenga las nuevas rutinas de ejercicio y dieta durante 21 días, durante la tercera y cuarta sesión.



## Sesión 4

### Objetivo Específico

- El paciente realizará una hoja de ejercicios tras la cuarta sesión de educación terapéutica.
- El paciente incluirá en su rutina diaria los ejercicios diarios, ajustados a él, durante 21 días, tras la cuarta sesión de educación terapéutica.
- El paciente realizará una dieta específica tras la cuarta sesión de educación terapéutica.
- El paciente incluirá alimentos que eviten las diarreas tras la cuarta sesión de educación terapéutica.
- El paciente incluirá en su dieta habitual las modificaciones específicas de la nueva dieta durante 21 días, tras la cuarta sesión de educación terapéutica.

### 2) Actividades de enfermería:

#### ❖ Intervención terapéutica / Educación sanitaria

Elegir actividades físicas coherentes a sus posibilidades físicas, psicológicas y sociales, mediante la valoración integral de la persona, antes de la cuarta sesión terapéutica.

Contrastar las actividades con el paciente, mediante el dialogo, durante la cuarta sesión terapéutica.

Entregar un programa de ejercicios acorde a sus necesidades y sus posibilidades físicas, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la cuarta sesión terapéutica (**Ver Tabla 6**) (*Ver figura 7 y 8*) (81,82).

Mostrar los recursos y herramientas más acordes a su estilo de vida (gimnasios, páginas web, etc), mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la cuarta sesión terapéutica (78-80, 83).

Explicar los periodos de descanso y actividad presentes en el programa de ejercicios, mediante el diálogo, durante la cuarta sesión terapéutica.

Entregar registros y gráficas donde apuntara los progresos, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la cuarta sesión de educación terapéutica.

Elegir una dieta coherente a los gustos del paciente y sus necesidades específicas, mediante la valoración integral de la persona, antes de la cuarta sesión terapéutica.

Contrastar la dieta con el paciente, mediante el diálogo, durante la cuarta sesión terapéutica.

Entregar una dieta mensual específica y acorde a sus necesidades, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la cuarta sesión terapéutica (**Ver Tabla 7**) (84).

Entregar un listado de alimentos astringentes, durante la cuarta sesión de educación sanitaria.

Explicar detalladamente todos los aspectos de la nueva dieta, mediante la conversación, durante la cuarta sesión terapéutica.

Mostrar los recursos y herramientas más acordes a su estilo de vida (dietarios, páginas web, APP, etc), mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la cuarta sesión terapéutica (85).

Entregar registros y gráficas donde apuntara los alimentos consumidos, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la cuarta sesión de educación terapéutica.

## Sesión 5

### Objetivo Específico

- El paciente demostrará conocimientos sobre la medicación que favorezca la basificación de las heces tras la quinta sesión de educación terapéutica.

### 2) Actividades de enfermería:

#### ❖ Valoración:

Valorar las heces del paciente, mediante la escala Bristol, cuando tome la medicación.

Valorar la acidez de las heces, mediante tiras reactivas, cuando tome la medicación.

#### ❖ Intervención terapéutica / Educación sanitaria

Informar sobre medicación reguladora del PH, según pauta médica, durante la quinta sesión de educación sanitaria.

Explicar la escala Bristol, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, durante la quinta sesión terapéutica (*Ver Figura 9*) (86).

Explicar el uso de las tiras reactivas, mediante la explicación oral, durante la quinta sesión terapéutica.

Entregar tiras reactivas al paciente, durante la quinta sesión de educación sanitaria.

## Sesiones 1, 2, 3, 4, 5

### ❖ Entorno

Crear un ambiente de confianza con el paciente mediante nuestra presentación como profesionales, de este modo promover su seguridad y fomentar la comunicación entre paciente y profesional de la salud.

Durante la educación sanitaria el entorno será tranquilo y no habrá interrupciones para que el paciente capte toda la información y se sienta comprendido.

Mostrarnos cercanos y dispuestos a ayudar al paciente siempre que lo necesite mediante nuestra presencia y asertividad durante toda la consulta.

Ofrecernos como apoyo emocional para que nos explique y muestre todas sus emociones y sentimientos sobre estos sucesos, mediante escucha activa, durante todas las consultas.

Si es posible y el paciente está conforme en incluir a su esposa, se le explicara cómo puede ayudar a su marido a controlar su enfermedad y como ha de repartir y preparar las dosis para su correcta administración. Además le explicaremos como puede ayudar a su marido a modificar sus rutinas diarias y como estas también le pueden beneficiar a ella. Los familiares tendrán la misma información que el paciente, de este modo ayudara a reducir la ansiedad del paciente, siendo un recurso útil.

Incluir a su familia, en la planificación y mantenimiento del programa de ejercicios y dieta e incidir en como este también les pueden beneficiar a ellos.

Reforzar el papel de apoyo de la familia, mediante conversaciones con la mujer, al finalizar la educación terapéutica con el paciente.

Ofrecer información de apoyo y números de contacto en caso de duda, mediante la explicación oral y entregando un documento explicativo, al finalizar las sesiones terapéuticas.

Reforzar la información ofrecida al paciente, mediante otros miembros del equipo, durante sus consultas hospitalarias.

En la consulta tendremos todo el material necesario para realizar explicaciones amenas y de alto nivel educativo.

❖ Evaluación

Evaluar los nuevos conocimientos del paciente, realizando preguntas y haciendo que haga demostraciones, al final de las sesiones.

Evaluará si conoce los utensilios de medición y donde adquirirlos, mediante preguntas, al final de la sesión.

Responder a todas las preguntas que tenga el paciente sobre su salud, durante la educación terapéutica.

Evaluar la actitud del paciente frente a un nuevo episodio de ansiedad, mediante preguntas, cuando suceda un nuevo caso.

Evaluar si ha comprendido las diferentes escalas de valoración del dolor mediante preguntas, al finalizar la segunda sesión terapéutica.

Evaluar si ha entendido las posturas adecuadas, mediante demostración, durante la segunda sesión terapéutica.

Evaluar si ha comprendido las técnicas alternativas para tratar el dolor, mediante preguntas, al finalizar la segunda sesión.

Evaluar el nivel de compromiso del paciente en relación a la mejora de su salud (aumento de la actividad física y cambio de dieta) y su actitud activa frente a la patología, mediante observación, durante las próximas sesiones.

Evaluar el compromiso de la esposa, mediante preguntas al paciente, al final de las sesiones.

Evaluar la realización del programa de ejercicios y la dieta, mediante el análisis de los documentos de seguimiento del paciente, en las siguientes sesiones de educación terapéutica.

Evaluar si tiene dudas, mediante preguntas, en la próxima sesión terapéutica.

Evaluar pruebas antropométricas (altura, peso y diámetros), mediante el uso de metro y balanza, pasados diez días del inicio de la dieta y el ejercicio físico.

Evaluar los cambios anímicos y físicos que percibe el paciente, mediante preguntas, pasados diez días del inicio de la dieta y el ejercicio físico.

Evaluar las heces pasadas 24-48h de la prueba anterior, mediante la escala Bristol, tras un episodio de parálisis.

- **Fase de ejecución**

**1) Reflexión sobre la práctica:**

Las actividades propuestas para la primera sesión, las hemos logrado realizar, ya que al ser todas ellas de educación terapéutica y recopilación de datos del propio paciente, ha sido sencillo comprobar si el paciente había comprendido toda la información y lo que necesitaba, además en sesiones educativas que realizamos más adelante fuimos comprobando de manera indirecta y directa si el paciente había integrado a su forma debida todos los nuevos conocimientos.

En la siguiente sesión tratamos dos aspectos más específicos, al igual que en la anterior ha sido sencillo realizar nuestros objetivos, ya que eran informativos, a pesar de esto al ser actividades dirigidas a un aspecto intermitente de la patología no podemos comprobar la utilidad de estas hasta que el paciente vuelva a padecerlo. Por lo mencionado, es importante tener una visión global del problema e ir preguntando en futuras sesiones.

En la tercera sesión tratamos actividades dirigidas al cambio de hábitos. Tras valorar los conocimientos y las aptitudes del paciente, nos centramos en las actividades y los puntos de mejora de su vida diaria, gracias a esta visión holística del paciente pudimos realizar las actividades de una manera personalizada y acorde con su situación. De este modo logramos realizar todas las actividades.

En esta sesión nos centramos en empoderar al paciente y que de este modo sea capaz de modificar su estilo de vida, cambiando su dieta y su sedentarismo. De este modo lograra una vida más activa, mejorara el problema de la obesidad y una reducción del peso generara un mayor margen de actividad física diaria. Este cambio, además de las numerosas ventajas para la salud que ya de por sí solo genera, se le suma la importancia de unos hábitos de vida saludables para mejorar las condiciones de su patología.

Por todo esto son tan importantes estos dos puntos y por ello nos hemos centrado en conocer todos los aspectos de la vida del paciente desde una visión holística y de este modo obtener una imagen de las actividades y dieta que realiza durante el día el paciente y así obtener un punto de partida para el resto de nuestras actividades.

Este punto es el más importante de todos y en el que más nos hemos de centrar, ya que si fallamos en este punto el resto de actividades no generarán un cambio en el paciente, porque si realizamos un programa de ejercicios que incremente en exceso su actividad diaria, el paciente no lo realizara o si realizamos una dieta sin tener en cuenta sus gustos o su estilo de vida, el paciente no la realizara. Por ello son tan importantes estas actividades, ya que nuestro objetivo es una buena adhesión al nuevo estilo de vida.

En la cuarta sesión nos centramos en ofrecer todos los recursos disponibles al paciente y gracias a la correcta valoración inicial, hemos podido realizar todas las actividades posteriores, en este momento es temprano para evaluar algunas de ellas y comprobar sus resultados, pero creemos que la adhesión del paciente a las nuevas rutinas de ejercicios y a la nueva dieta es correcta.

Por último tratamos de valorar los efectos gastrointestinales que generaban el exceso de medicación. Este último punto es más complicado de tratar, ya que únicamente lo sufre en su hogar y perdemos información muy importante, de cara a la valoración que es la observación. A pesar de esto creemos que hemos logrado realizar todas las actividades planteadas, ya que muchas de ellas están relacionadas con la educación del paciente y creemos que ha comprendido toda la información prestada, por las posteriores preguntas. En estos momentos no hemos podido comprobar las medidas preventivas y terapéuticas, ya que el paciente no ha sufrido aun ningún tipo de problema gastrointestinal.



## • Fase de evaluación

1. Gestión ineficaz de la salud R/C falta de información, identificación, control, realización e integración de actividades para mantener la salud y el bienestar, sumado a un gasto energético inferior al consumo energético M/P rutina diaria de bajo contenido en actividad física junto con la verbalización del paciente “no realizó ninguna actividad para prevenir los episodios de parálisis excepto el uso de medicación” además de tener un IMC de 30.02 y no tomar la medicación de forma adecuada.

### **Objetivo General:**

- 29/01/16 El paciente efectuara el régimen terapéutico pautado tras la realización de las sesiones terapéuticas programadas.

Tras realizar todas las sesiones programadas logramos que el paciente entendiese los aspectos más relevantes de su patología y de la importancia de un cambio en sus hábitos de vida. A pesar de esto, a estas alturas no se puede confirmar este objetivo, ya que al ser un objetivo a largo plazo no podemos comprobar la correcta adherencia de todos los cambios efectuados en su día a día.

### **Objetivo Específico**

- 28/12/15: El paciente demostrara conocimientos de los aspectos más relevantes de su patología tras la primera sesión de educación terapéutica.

Tras las actividades realizadas en la primera sesión de educación sanitaria logramos que el paciente entendiese los aspectos relevantes de su patología, la importancia que tiene su estilo de vida y cómo le afecta. De este modo logramos el objetivo que nos habíamos planteado.

- 28/12/15: El paciente demostrara conocimientos sobre los efectos de la medicación tras la primera sesión de educación terapéutica.

Durante esta primera sesión, además de la explicación de la patología, también explicamos cómo actuaba la medicación en su organismo. Gracias a las explicaciones y basándonos en los conocimientos previos del paciente pudimos lograr este objetivo.

- 28/12/15: El paciente demostrara conocimientos de la correcta dosificación del medicamento tras la primera sesión de educación terapéutica.

Gracias a la educación terapéutica y los conceptos anteriores el paciente demostró conocimientos en relación a una correcta dosificación de su medicación, ayudándose con los aparatos de medición ofrecidos. Gracias a esto logramos nuestros objetivos.

- 28/12/15: El paciente conocerá los efectos secundarios y tóxicos de la medicación tras la primera sesión de educación terapéutica.

Además de explicar todo lo anterior durante la educación terapéutica, también explicaremos que efectos secundarios le puede generar, los cuales comprendió y tendrá en cuenta en un futuro, logrando nuestro objetivo.

- 30/12/15: El paciente identificara los momentos y causas que generan ansiedad durante la segunda sesión de educación terapéutica.

En la segunda sesión analizamos la ansiedad del paciente, por ello, éste nos explicó las razones de su ansiedad y como le había afectado cuando los había sufrido, logrando así nuestro objetivo.

- 30/12/15: El paciente demostrara habilidad para realizar técnicas para prevenir o disminuir los ataques de ansiedad tras la segunda sesión de educación terapéutica.

Tras conocer lo tipología de la ansiedad del paciente pudimos ofrecerle las mejores técnicas para controlar la situación durante los episodios de debilidad y de este modo evitar los ataques de ansiedad. Logrando nuestro objetivo. En el caso de que llegase a padecer un episodio de ansiedad, el paciente demostró conocimientos sobre métodos para tranquilizarse y afrontar este episodio gracias a las explicaciones realizadas durante la educación terapéutica, esto nos permitió lograr el objetivo.

- 30/12/15: El paciente identificara las zonas más afectadas por el dolor, durante la segunda sesión de educación terapéutica.

Durante la segunda sesión el paciente identifico la tipología del dolor y su localización, de este modo logramos nuestro objetivo.

- 30/12/15: El paciente demostrara habilidad para realizar estiramientos y medidas no farmacológicas para disminuir el dolor muscular tras la segunda sesión de educación terapéutica.

Durante la sesión se explicaron diferentes estiramientos, los cuales aliviarían o reducirían el tiempo del dolor, de este modo en el caso de padecer dolor el paciente tendrá los recursos necesarios para disminuirlo, gracias a la educación sanitaria realizada demostró las habilidades que habíamos practicado, logrando así nuestro objetivo.

- 04/01/16: El paciente demostrara conocimientos sobre factores que prevengan los ataques de debilidad tras la tercera sesión de educación terapéutica.

Tras las actividades realizadas en la primera sesión de educación sanitaria, logramos que el paciente entendiese la importancia de una buena salud para disminuir el número de episodios de debilidad. Por esta razón en la tercera sesión nos centramos en factores de prevención, gracias a la educación sanitaria realizada logramos el objetivo que nos habíamos planteado y el paciente paso a ser consciente de los factores que podrían ayudar a prevenir estos ataques.

- 04/01/16: El paciente demostrara conocer una rutina diaria que favorezca la correcta evolución de su patología tras la tercera sesión de educación terapéutica

Durante esta sesión terapéutica también incidimos en rutinas de la vida diaria muy simples que le podrían hacer mejorar su situación, las cuales demostró haber comprendido. De este modo logramos nuestro objetivo

- 04/01/16: El paciente demostrara conocimientos sobre la importancia de una correcta rutina de ejercicios para su patología tras la tercera sesión de educación terapéutica.

Al lograr empoderar al paciente en relación al mantenimiento de su propia salud, conseguimos realizar este objetivo en su totalidad, ya que fue mucho más receptivo a la hora de escuchar la importancia de una buena actividad física.

- 04/01/16 El paciente demostrara conocimientos sobre la importancia de una correcta dieta tras la tercera sesión de educación terapéutica.

En la tercera sesión incidimos en la importancia del cambio de dieta, y gracias a los objetivos logrados en la primera sesión logramos que el paciente comprendiese lo importante de una correcta dieta, tanto para su salud como para el control de su patología. De este modo logramos el objetivo planteado.

- 08/01/16: El paciente contara con una hoja de ejercicios tras la cuarta sesión de educación terapéutica.

Gracias al punto anterior y a la educación sanitaria que hicimos con el paciente, llegamos a crear un programa de ejercicios más acorde a él, logrando una mejor adhesión al nuevo estilo de vida y consiguiendo nuestro objetivo.

- 29/01/16: El paciente incluirá en su rutina diaria los ejercicios diarios, ajustados a él, durante 21 días, tras la cuarta sesión de educación terapéutica.

Actualmente es temprano para decir si este objetivo se ha realizado en su totalidad, por lo que no podemos valorarlo, tendremos que esperar a futuras sesiones para valorar la nueva rutina de ejercicios gracias a las herramientas que le hemos ofrecido.

- 08/01/16: El paciente contara con una dieta específica tras la cuarta sesión de educación terapéutica.

Gracias a conseguir el objetivo relacionado con la importancia de la dieta para su patología y a realizar una correcta valoración holística, encontramos la dieta más acorde al paciente y de este modo lograr una mayor adhesión a la dieta. De este modo logramos el objetivo.

- 11/01/16 El paciente tendrá en cuenta alimentos que eviten las diarreas tras la cuarta sesión de educación terapéutica.

Gracias a la dieta que ya realizamos con el paciente, le indicamos alimentos que ayuden a evitar este riesgo. De este modo le será de utilidad en caso de padecer diarreas. De este modo logramos nuestro objetivo.

- 29/01/16 El paciente incluirá en su dieta habitual las modificaciones específicas de la nueva dieta durante 21 días, tras la cuarta sesión de educación terapéutica.

Actualmente es temprano para decir si este objetivo se ha realizado en su totalidad, por lo que no podemos valorarlo, en futuras sesiones valoraremos la nueva dieta del paciente gracias a las herramientas que le hemos ofrecido.

- 11/01/16 El paciente demostrara conocimientos sobre la medicación que favorezca la basificación de las heces tras la quinta sesión de educación terapéutica.

Este objetivo lo conseguimos con la colaboración del médico el cual le pauto una medicación acorde con su caso. Gracias a la educación terapéutica posterior, el paciente adquirió los nuevos conocimientos necesarios sobre la medicación, logrando de este modo el objetivo.

## Conclusiones

Las enfermedades raras han causado gran impacto a nivel mundial porque plantean un desafío en términos de salud pública, debido a la ausencia de información, su evolución y tendencias de carácter crónico e invalidantes, que precisan intervenciones multidisciplinarias, además del impacto negativo que producen sobre las personas afectadas y sus familias. Son patologías que generan graves repercusiones a las personas que la sufren, tanto por su carácter crónico y debilitante como por la invisibilidad mencionada. Por esta razón “Quienes viven con una ER además de sufrir el dolor propio de la enfermedad, sufren la soledad y la vulnerabilidad de la desinformación”. (4, 57)

La hypoPP comparte muchas de las características de las ER, una de estas características es la desinformación que sufren los pacientes con esta patología, lo cual genera repercusiones como el desconocimiento del mejor tratamiento, la falta de recursos o alternativas, provocando un sentimiento de aislamiento el cual afecta tanto al paciente como a la familia (57).

La valoración general de las necesidades de estos pacientes siguiendo la guía de los PFS de Majory Gordon conduce a la identificación de los problemas de salud formulados como diagnósticos enfermeros. Además favorece la implementación de un plan de cuidados individualizado, marcando unos objetivos con el paciente, lo que nos permite conseguir unos resultados positivos (70).

En el caso clínico planteado, se demuestra claramente, que el proceso de atención de enfermería es una herramienta útil para la solución de los problemas de salud, aumentándose así la calidad en los cuidados enfermeros y mejorando con ello la atención sanitaria.

A diferencia de otros casos clínicos, en este, no se ha llegado a unos resultados concretos, ya que necesitamos más tiempo para poder valorar los resultados y la adherencia a los nuevos hábitos. Pero si se ha logrado una conexión entre enfermero paciente, lo cual ayudará durante todo el proceso. (87,88)

En este caso clínico, a diferencia de otros no es tan importante los resultados finales, sino el entendimiento del paciente y la correcta adhesión a los nuevos estilos de vida, ya que son cambios que le acompañaran siempre, por lo que no se buscan resultados inmediatos, sino una buena adherencia a las visitas y lograr confianza entre el enfermero y el paciente, que es un punto que si hemos logrado.

Existen otro tipo de casos clínicos, (89-91) que se centran más en solucionar problemas concretos, como el dolor, la ansiedad o diagnósticos más específicos, preocupándose únicamente de solucionarlos. Esto los convierte en unos casos completamente diferentes a este, ya que no serviría de nada algo así para nuestro paciente, porque estos casos no analizan y valoran al 100% todos los aspectos del usuario, lo cual no permitiría realizar nuestras actividades. En cambio existen otros similares, los cuales se centra más en la educación del paciente (92).

Dentro del marco de las ER y en concreto en relación al tratamiento de la hypoPP enfermería tiene un papel crucial, siendo de vital importancia para el correcto tratamiento y prevención de los ataques de parálisis. Esto es así, ya que al tener un carácter crónico son pacientes que necesitan un apoyo constante, además esta patología se ve afectada por los hábitos de vida del paciente, modificándolos se puede lograr una mejor calidad de vida, y la enfermera es la que puede ayudar a modificar y mantener unos hábitos de vida saludables en relación a la patología (58).

Además de esta función educativa, (68) la enfermera siempre puede ser un recurso tanto de acompañamiento como de apoyo para estos pacientes, ya que en el caso de no tener familiares que puedan hacerse cargo de ellos en el caso de sufrir un ataque de parálisis, puede ser la enfermera la que le ofrezca recursos o ayudas para solventar estas situaciones, logrando que el paciente viva con una mayor tranquilidad.

Como se indica durante el trabajo, para tratar este tipo de patologías es imprescindible el trabajo en equipo y formar equipos interdisciplinarios, (65) ya que como se señala mejoran exponencialmente los cuidados de los pacientes. A pesar de ello en la actualidad existen pocos grupos de trabajo interdisciplinar y en los que existen, suelen existir problemas de liderazgo y responsabilidad. En el caso de las enfermeras en muchas ocasiones no se sienten participes de las decisiones del equipo, por la falta de comunicación dentro de ellos, punto importantísimo en un equipo interdisciplinar (67).

La invisibilidad del trabajo enfermero, tanto en los grupos interdisciplinarios como en el día a día se puede observar por el simple hecho de que en ninguno de los estudios analizados durante este proyecto se analiza la función enfermera, la cual es importantísima en este tipo de pacientes.

Otro aspecto que no se suele tratar, y que enfermería ha de tener en cuenta es la participación y la evaluación de los familiares en situación de riesgo.

Por un lado ha de utilizar a los familiares como un recurso, en todos los casos que la familia lo permita, ya que pueden ser muy útiles para implantar los nuevos hábitos de vida y pueden ayudar a los pacientes a realizar las actividades programadas. Por otro lado hemos de vigilar al paciente que realiza la función de cuidador principal, ya que puede sufrir burnout y acabar claudicando en el cuidado del paciente (93-95)

Por esto es tan importante incluir en los cuidados a los familiares de las personas con ER.

Para finalizar, señalar que los pacientes con ER no están solos en el sistema sanitario, sino que existen muchos pacientes que están en una situación similar y que día a día se avanza hacia una situación de normalidad, en relación a estas enfermedades y en el momento que haya instituciones que empiecen a introducir a las enfermeras en el cuidado de estos pacientes, su situación mejorara exponencialmente, logrando solucionar todas las problemáticas que envuelven estas patologías y a sus afectados.



## Bibliografía

1. Posada M., Martín-Arribas C., Ramírez A., Villaverde A., Abaitua I. Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008 [Citado 2016 Marzo 14]; 31(Suppl 2): 9-20. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400002&lng=es).
2. Directorate F – Public Health. Programme of community action on rare diseases. [Internet]. 1999 – 2003 [Citado 2016 Marzo 14]; (O.J. n° L 155 of 22.06.1999, p. 1) Disponible en: [http://ec.europa.eu/health/archive/ph\\_overview/previous\\_programme/rare\\_diseases/rare\\_dis\\_wpgm99\\_en.pdf](http://ec.europa.eu/health/archive/ph_overview/previous_programme/rare_diseases/rare_dis_wpgm99_en.pdf)
3. González-Lamuño D., García Fuentes M. Enfermedades de base genética. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008 [Citado 2016 Marzo 14] 31 (Suppl 2): 105-126. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400008&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400008&lng=es).
4. GEISER. Enfermedades Raras. [Internet]. [Citado 2016 Marzo 14]; Disponible en: <http://www.fundaciongeiser.org/informacion-de-interes/enfermedades-raras-drogas-huerfanas/>
5. CIBER. Enfermedades Raras. [Internet]. [Citado 2016 Marzo 14] ; Disponible en: <http://www.ciberer.es/quienes-somos/enfermedades-raras>
6. EUROORDIS. La Campaña para un Año Europeo de las Enfermedades Raras 2019. [Internet]. [Citado 2016 Marzo 14]; Disponible en: <http://www.eurordis.org/es/eyrd2019>
7. Council of the European Union. Council Recommendation on action in the field of rare diseases. Luxembourg. [Internet]. 9 June 2009. [Citado 2016 Marzo 14]; Article 152(4). Disponible en: [http://www.eurordis.org/sites/default/files/FINAL\\_COUNCIL\\_RECOMMENDATION\\_S\\_ON\\_RD\\_9%20JUNE\\_2009.pdf](http://www.eurordis.org/sites/default/files/FINAL_COUNCIL_RECOMMENDATION_S_ON_RD_9%20JUNE_2009.pdf)
8. Organización Mundial de la Salud. Unidos para combatir las enfermedades raras. [Internet]. 2012. [Citado 2016 Marzo 17]; Volumen 90, número 6, 401-476. Disponible en: <http://www.who.int/bulletin/volumes/90/6/12-020612/es/>
9. FEDER. Federación Española De Enfermedades Raras. [Sede Web]. [Citado 2016 Marzo 17]; Disponible en: <http://www.enfermedades-raras.org/>

10. Change.org, La mayor plataforma de peticiones del mundo [Sede Web]. [Citado 2016 Marzo 17]; Disponible en: <https://www.change.org/es>
11. ONCE. FEDER lanza una petición para asegurar el tratamiento y la atención sanitaria especializada de las personas con Enfermedades Raras. [Internet]. 13/09/2015 [Citado 2016 Marzo 17]; Disponible en: <http://www.discapnet.es/Castellano/Actualidad/Discapacidad/feder-lanza-una-peticion-para-asegurar-el-tratamiento.aspx>
12. Dirección de salud pública y evaluación de riesgos. Consulta Pública las Enfermedades Raras: Un Desafío para Europa. [Internet]. Luxemburgo. 2008; [Citado 2016 Marzo 17]; Disponible en: [http://ec.europa.eu/health/ph\\_threats/non\\_com/docs/raredis\\_comm\\_es.pdf](http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/raredis_comm_es.pdf)
13. Organización Mundial de la Salud. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision. [Internet]. 2016. [Citado 2016 Marzo 17]; Disponible en: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2016/en#/>
14. Ministerio de sanidad, política social e igualdad. Clasificación Internacional de Enfermedades. [Internet]. Madrid; 2012. [Citado 2016 Marzo 19]; CIE·9·MC. Disponible en: [http://www.msssi.gob.es/estadEstudios/estadisticas/docs/CIE9MC\\_8ed.pdf](http://www.msssi.gob.es/estadEstudios/estadisticas/docs/CIE9MC_8ed.pdf)
15. Organización Mundial de la Salud. International Classification of Diseases (ICD). [Internet]. Tokyo; 2016. [Citado 2016 Marzo 19]; Disponible en: <http://www.who.int/classifications/icd/en/#>
16. Orpha.net, The portal for rare diseases and orphan drugs. [Sede Web]. [Citado 2016 Marzo 19]; Disponible en: <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>
17. Instituto de investigación de enfermedades raras. Área de Epidemiología de las Enfermedades Raras. [Internet]. [Citado 2016 Marzo 19]; Disponible en: [http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-el-instituto/fd-organizacion/fd-estructura-directiva/fd-subdireccion-general-servicios-aplicados-formacion-investigacion/fd-centros-unidades/fd-instituto-investigacion-enfermedades-raras/fd-areas-y-unidades\\_inst-inv-enf-raras/area-epidemiologia-de-las-enfermedades-raras.shtml](http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-el-instituto/fd-organizacion/fd-estructura-directiva/fd-subdireccion-general-servicios-aplicados-formacion-investigacion/fd-centros-unidades/fd-instituto-investigacion-enfermedades-raras/fd-areas-y-unidades_inst-inv-enf-raras/area-epidemiologia-de-las-enfermedades-raras.shtml)

18. Dirección General de Salud Pública. Red Epidemiológica de Investigación de Enfermedades Raras (REpIER). [Internet]. Oviedo. 2003. [Citado 2016 Marzo 19]; Disponible en: <https://www.asturias.es/portal/site/astursalud/menuitem.2d7ff2df00b62567dbdfb51020688a0c/?vgnextoid=d760c3a96daf6210VgnVCM10000097030a0aRCRD>
19. González-Meneses López A, Benavides Vílchez J, Fernández de la Mota E, Fernández López R, García García A, García Roldán P, Et al. Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras. [Internet]. Sevilla. 2007. [Citado 2016 Marzo 26]; Disponible en: <http://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/PlanAndaluzEnfermedadesRaras2088-2012.pdf>
20. Dr. Posada M, Dr. Abaitua I. Recursos Asistenciales y de Investigación en Enfermedades Raras Ubicados en la Comunidad de Madrid. [Internet]. Madrid. 2012. [Citado 2016 Marzo 26]; Disponible en: <https://spainrdr.isciii.es/en/Documents/Recursos%20Asistenciales%20y%20de%20Investigaci%C3%B3n%20en%20ER.pdf>
21. Molto D. Un diagnóstico rápido es vital para afrontar una enfermedad rara. El Mundo. 01/03/2015. España: [Citado 2016 Marzo 26]; Disponible en: <http://www.elmundo.es/comunidad-valenciana/2015/03/01/54f2090a22601d561e8b4572.html>
22. EURORDIS. What is an orphan drug. [Internet]. 2007. [Citado 2016 Marzo 26]; Disponible en: [http://www.eurordis.org/sites/default/files/publications/Fact\\_Sheet\\_OD.pdf](http://www.eurordis.org/sites/default/files/publications/Fact_Sheet_OD.pdf)
23. Nagore C., Lacalle E., Arteché L. El farmacéutico en el contexto de las enfermedades raras y los medicamentos huérfanos. Anales Sis San Navarra [revista en la Internet]. [Citado 2016 Abr 07]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400009&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400009&lng=es).
24. Mehuer. Congresos y Eventos. [Internet]. Sevilla. 2015. [Citado 2016 Abr 07]; Disponible en: [http://www.fundacionmehuer.es/congresos\\_y\\_eventos.php](http://www.fundacionmehuer.es/congresos_y_eventos.php)

25. G. Sevillano E. España carece del 40% de los fármacos para enfermedades raras. El País. 2015. Política. [Citado 2015 Noviembre 15]; Disponible en: [http://politica.elpais.com/politica/2015/02/17/actualidad/1424208833\\_941673.html](http://politica.elpais.com/politica/2015/02/17/actualidad/1424208833_941673.html)
26. Urcelay Alonso J. Acceso y financiación de medicamentos huérfanos en España. [Internet]. Madrid. 2015. [Citado 2016 Abr 07]; Disponible en: [http://www.enfermedades-raras.org/images/acceso\\_y\\_financiacion\\_de\\_medicamentos\\_huerfanos\\_en\\_espana.pdf](http://www.enfermedades-raras.org/images/acceso_y_financiacion_de_medicamentos_huerfanos_en_espana.pdf)
27. Ema.europa.eu. European Medicines Agency. [Sede Web]. London: EMA; 1995. [Citado 2016 Abr 07]; Disponible en: <http://www.ema.europa.eu/ema/>
28. Sireau N. Enfermedades Raras, Retos oportunidades para emprendedores sociales. [Internet]. Reino Unido. 2013. [Citado 2016 Abr 07]; Disponible en: <http://www.fundaciongenzyme.es/Portals/0/Files/ER-Retos%20y%20oportunidades-LIBRO.pdf>
29. Indian Academy of clinical medicine. Periodic Paralysis. [Internet]. New Delhi. 2002. [Citado 2016 Abr 15]; 3(4): 374-82. Disponible en: <http://medind.nic.in/jac/t02/i4/jact02i4p374.pdf>
30. Fontaine B. Parálisis periódica hipocalémica. [Internet]. 2007. [Citado 2016 Abr 15]; Disponible en: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=ES&data\\_id=211&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=Par-lisis-peri-dica-hipocalemica&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Enfermedade\(s\)/grupo%20de%20enfermedades=Par-lisis-peri-dica-hipocalemica&title=Par-lisis-peri-dica-hipocalemica&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=211&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Par-lisis-peri-dica-hipocalemica&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedade(s)/grupo%20de%20enfermedades=Par-lisis-peri-dica-hipocalemica&title=Par-lisis-peri-dica-hipocalemica&search=Disease_Search_Simple)
31. Vicart S. Parálisis periódica hipercalémica. [Internet]. 2011. [Citado 2016 Abr 15]; Disponible en: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=ES&Expert=682](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=682)
32. Vicart S. Parálisis periódica tiorotóxica. [Internet]. 2009. [Citado 2016 Abr 15]; Disponible en: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=ES&data\\_id=11144&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=Par-lisis-peri-dica&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Enfermedade\(s\)/grupo%20de%20enfermedades=Par-lisis-peri-dica-tirot-xica&title=Par-lisis-peri-dica-tirot-xica&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=11144&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Par-lisis-peri-dica&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedade(s)/grupo%20de%20enfermedades=Par-lisis-peri-dica-tirot-xica&title=Par-lisis-peri-dica-tirot-xica&search=Disease_Search_Simple)

33. Health Illustrated Encyclopedia . Examen de potasio. [Internet]. Bethesda: National Library of Medicine; 2015, [Citado 2016 Abr 15]. Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/003484.htm>
34. Health Illustrated Encyclopedia. Parálisis periódica hipocaliémica. [Internet]. Bethesda: National Library of Medicine; 2013, [Citado 2016 Abr 15]. Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000312.htm>
35. Ke Q, Luo B, Qi M, Du Y, Wu W. Gender differences in penetrance and phenotype in hypokalemic periodic paralysis. Bethesda: National Library of Medicine; 2013; 47(1):41-5.
36. R. Groome J, Lehmann-Horn F, Fan C, Wolf M, Winston V, Merlini L, et al. Na<sub>v</sub>1.4 mutations cause hypokalaemic periodic paralysis by disrupting IIS4 movement during recover. Bethesda: National Library of Medicine; 2014; 137(4): 998–1008.
37. Venance SL, Cannon SC, Fialho D, Fontaine B, Hanna MG, et al. The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. Bethesda: National Library of Medicine; 2006; 129(Pt 1):8-17.
38. Lapie P, Goudet C, Nargeot J, Fontaine B, Lory P. Electrophysiological properties of the hypokalaemic periodic paralysis mutation (R528H) of the skeletal muscle alpha 1s subunit as expressed in mouse L cells. Bethesda: National Library of Medicine; 1996; 382(3):244-8.
39. Tricarico D, Servidei S, Tonali P, Jurkat-Rott K, Camerino DC. Impairment of skeletal muscle adenosine triphosphate-sensitive K<sup>+</sup> channels in patients with hypokalemic periodic paralysis. Bethesda: National Library of Medicine; 1999; 103(5):675-82.
40. Gutmann L, Conwit R. Hypokalemic periodic paralysis. [Internet]. Oxford: Update Software Ltd; 2014, [Citado 2016 Abr 15]. Disponible en: [WWW.uptodate.com](http://WWW.uptodate.com)
41. Francis DG, Rybalchenko V, Struyk A, Cannon SC. Leaky sodium channels from voltage sensor mutations in periodic paralysis, but not paramyotonia. Bethesda: National Library of Medicine; 2011; 76(19):1635-41.
42. Burcet Darde J. Parálisis periódica hipopotasémica familiar. Estudio de 14 casos con seguimiento durante 10 años. [Internet]. [Citado 2016 Abr 15]; Disponible en: [http://ibdigital.uib.es/greenstone/collect/medicinaBalear/archives/Medicina/\\_Balear\\_/1992v07n/2p108.dir/Medicina\\_Balear\\_1992v07n2p108.pdf](http://ibdigital.uib.es/greenstone/collect/medicinaBalear/archives/Medicina/_Balear_/1992v07n/2p108.dir/Medicina_Balear_1992v07n2p108.pdf)

43. Clinica DAM. Parálisis periódica hipocaliémica. [Internet]. Madrid; 2016. [Citado 2016 Abr 17]; Disponible en: <https://www.clinicadam.com/salud/5/000312.html>
44. Miller TM, Dias da Silva MR, Miller HA, Kwiecinski H, Mendell JR, et al. Correlating phenotype and genotype in the periodic paralyses. Bethesda: National Library of Medicine; 2004; 63(9):1647-55.
45. Montejano Rodríguez JR, Almaguer Vargas G, Samperio Hernández K, Olguín Aguilar R, Arrellano Piña GG, Morales González JA. Parálisis periódica familiar. Comunicación de un caso y análisis de la bibliografía. [Internet] Med Int Mex; 2008. [Citado 2016 Abr 17]. Volumen 24, Núm. 1. Disponible en: [http://cmim.org/boletin/pdf2008/MedIntContenido01\\_12.pdf](http://cmim.org/boletin/pdf2008/MedIntContenido01_12.pdf)
46. My EKG. Hipopotasemia en el Electrocardiograma. [Internet]. 2016. [Citado 2016 Abr 17]. Disponible en: <http://www.my-ekg.com/metabolicas-drogas/hipopotasemia-ekg.html>
47. Bouhour F. Miopatía miotónica proximal. [Internet]. 2007. [Citado 2016 Abr 17]. Disponible en: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=ES&Expert=606](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=606)
48. Areta Higuera JD, Algaba Montes M, Oviedo Garcia AA. Parálisis periódica hipopotasémica. A propósito de un caso. España; 2014; Vol. 40. Núm. 04.
49. Levitt J, Chair V. Periodic Paralysis, Differential Diagnosis and Important Diagnostic Tests. [Internet]. [Citado 2016 Abr 21]. Disponible en: <http://www.periodicparalysis.org/CMFiles/Differential%20Diagnosis%20of%20Periodic%20Paralysis%20and%20Important%20Diagnostic%20Tests.pdf>
50. Velez MM., Carrizosa J, Cornejo W. Parálisis periódica hipocalémica familiar (PPHF): reporte de un caso y revisión del tema. [Internet]. 2002. [Citado 2016 Abr 21]. Vol 15- No.2. Disponible en: <https://aprendeenlinea.udea.edu.co/revistas/index.php/iatreia/article/view/3952/3667>
51. Levitt J. Chairman V. Managing Periodic Paralysis 101. [Internet]. [Citado 2016 Abr 21]. Disponible en: <http://www.periodicparalysis.org/CMFiles/Managing%20PPP%20101.pdf>
52. Agrest Alberto. Prevención de enfermedades y medicina preventiva. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2009 [Citado 2016 Abr 21]; 69(3): 382-386. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0025-76802009000400019&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802009000400019&lng=es).

53. Acofarma. Potasio Cloruro 250 g. [Internet]. 2015. [Citado 2016 Abr 29]. Disponible en: <http://www.acofarma.com/es/formulacion-magistral/nuestros-productos-formulacion/1166133?view=producto>
54. Vicart S, Sternberg D, Arzel-Hézode M, Franques J, Bendahhou S, et al. Hypokalemic Periodic Paralysis. Bethesda: National Library of Medicine; 2002.
55. Vademecum. Acetazolamida. [Internet]. 2015. [Citado 2016 Abr 29]. Disponible en: <http://www.vademecum.es/principios-activos-acetazolamida-s01ec01>
56. Herrera Lorenzo Orestes A, Ramírez Reyes C, Infante Ferrer J, Lavastida Fuentes H. Diagnóstico y tratamiento de las miotonías congénitas menos frecuentes. AMC [Internet]. 2012. [Citado 2016 Abr 29]; 16(2): 229-243. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552012000200013&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552012000200013&lng=es).
57. Voigtländer T. Hacer frente a las enfermedades raras exige un nivel excepcional de cooperación. [Internet]. 2016. [Citado 2016 Abr 29]. N° 171, 23. Disponible en: [http://ec.europa.eu/health/newsletter/171/newsletter\\_es.htm](http://ec.europa.eu/health/newsletter/171/newsletter_es.htm)
58. Montalvo-Prieto A, Cabrera-Nanclares B, Quiñones-Arrieta S. Enfermedad crónica y sufrimiento: revisión de literatura. Aquichán [Internet]. 2012. [Citado 2016 Abr 30]; 12(2): 134-143. Available from: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1657-59972012000200005&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1657-59972012000200005&lng=en).
59. Arribas Cacha A, Gasco González S, Hernández Pascual M, Muñoz Borreda E. Papel de la enfermería en atención primaria. [Internet]. 2009. [Citado 2016 Abr 30] Disponible en: [https://www.semg.es/doc/comunidades/madrid/enfermeria\\_en\\_ap.pdf](https://www.semg.es/doc/comunidades/madrid/enfermeria_en_ap.pdf)
60. Bellido Vallejo JC, Lendínez Cobo JF. Proceso Enfermero desde el modelo de cuidados de Virginia Henderson y los Lenguajes NNN. [Internet]. Jaén. [Citado 2016 Abr 30] Disponible en: <http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0714.pdf>
61. Borrell F, Carrió. El modelo biopsicosocial en evolución. 2002; Vol. 119. Núm. 05.
62. Laza Vásquez C, Cárdenas Martínez FJ. Abordaje Interdisciplinario de la Salud y la Enfermedad: Aportes a la Enfermería. Index Enferm [Internet]. 2009 [Citado 2016 Mayo 2]; 18(1): 37-41. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1132-12962009000100008&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962009000100008&lng=es).

63. Guevara B., Evies A., Rengifo J., Salas B., Manrique D., Palacio C. El cuidado de enfermería: una visión integradora en tiempos de crisis. *Enferm. glob.* [Internet]. 2014 [Citado 2016 Mayo 2]; 13(33): 318-327. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1695-61412014000100016&lng=es..](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1695-61412014000100016&lng=es..)
64. Asenjo Ibarra G, Durán Fernández E, Merino Escobar JM. Construcción y aplicación de un modelo biopsicosocial para determinar situación nutricional en mujeres *Rev. chil. nutr.* [Internet]. 2002 [Citado 2016 Mayo 2]; 29(1): 48-53. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-75182002000100007&lng=es.](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75182002000100007&lng=es.)
65. Sánchez Ponce G, Serra Valencia M. El equipo interdisciplinar. [Internet] [Citado 2016 Mayo 2] Disponible en: <http://www.svmefr.com/reuniones/XVI/Trabajos/Ponencias/EL%20EQUIPO%20INTERDISCIPLINAR.pdf>
66. Izquierdo Martínez M, Avellaneda Fernández A. Enfoque interdisciplinario de las enfermedades raras: un nuevo reto para un nuevo siglo. 2003; Vol. 121. Núm. 08.
67. Bautista Martín E, Devesa Pradells A, Guitart Aparicio M, Palma Bocanegra MA, Pérez Hinarejos M. Enfermería: ¿trabaja en equipo?. [Internet] Barcelona; 2008. [Citado 2016 Mayo 2] Disponible en: [http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/21603/1/2008\\_2.pdf](http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/21603/1/2008_2.pdf)
68. Córdoba García R. Educación sanitaria en las enfermedades crónicas. Zaragoza; 2003. Vol. 31. Núm. 05.
69. Márquez Hernández V, García Castillo AB Márquez Hernández MA, Magaña Mañas F. Educación Sanitaria en Enfermedades Crónicas. [Internet] 2015. [Citado 2016 Mayo 2] Disponible en: <http://www.ual.es/Congresos/JORNADASINTERNACIONALESDEINVESTIGACIONENEDUCACIONYSALUD/Ed.pdf>
70. Alfaro Lefevre R. Aplicación del proceso enfermero. Fomentar el cuidado en colaboración. 5 ed. Barcelona: Elsevier doyma, S.L; 2003. p. 4
71. Definición del proceso enfermero. [Internet] España; 2016. [Citado 2016 Mayo 2] Disponible en: <http://aprendeenlinea.udea.edu.co/lms/moodle/mod/page/view.php?id=61914>



72. Distrito Sanitario Costa del Sol. Planes de cuidados enfermeros estandarizados. [Internet] Malaga; 2000. [Citado 2016 Mayo 4] Disponible en: [http://www.asanec.es/bibliografias/PLANES\\_DE\\_CUIDADOS\\_ENFERMEROS\\_ESTANDARIZADOS\\_EN\\_ATENCI%D3N\\_PRIMARIA.pdf](http://www.asanec.es/bibliografias/PLANES_DE_CUIDADOS_ENFERMEROS_ESTANDARIZADOS_EN_ATENCI%D3N_PRIMARIA.pdf)
73. NANDA International 2010. Diagnósticos enfermeros: Definiciones y clasificación. 2009-2011. Madrid: Elsevier.
74. Escuelas Universitarias Gimbernat. El proceso de atención de enfermería. Historia i pensament infermer. 2012-2013; 3-22
75. Yuste Codes R, Mirabet Sáez B, García Ruiz O, Abad Lluch N, Moral Aguilar AC, et al. Proceso de atención de enfermería (P.A.E.) en una unidad de hemodiálisis, a través de un programa informático. [Internet] Valencia. [Citado 2016 Mayo 4] Disponible en: [http://www.revistaseden.org/files/2843\\_99-104.pdf](http://www.revistaseden.org/files/2843_99-104.pdf)
76. Juego de 4 Cucharas Medidoras. [Internet] [Citado 2015 Diciembre 26] Disponible en: <https://www.dimobasuministros.com/juego-de-4-cuchara-medidas.html>
77. Escalas unidimensionales del dolor. [Internet] [Citado 2015 Diciembre 26] Disponible en: <http://fisioterapiasinred.com/escalas-unidimensionales-de-dolor/>
78. HealthDay. Ir al trabajo en bicicleta o caminando le ayuda a seguir en forma. [Internet]. Bethesda: National Library of Medicine; 2016. [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: [https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/news/fullstory\\_157862.html](https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/news/fullstory_157862.html)
79. Health Illustrated Encyclopedia. Ejercicio al alcance del bolsillo. [Base de datos en Internet]. Bethesda: National Library of Medicine; 2016. [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/patientinstructions/000762.htm>
80. Gymvirtual.com, Gymvirtual [Sede Web]. 2015. [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: <http://gymvirtual.com/>
81. Pinterest. Entrenamientos De Peso Corporal. [Internet]. [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: <https://es.pinterest.com/explore/entrenamientos-de-peso-corporal-947303275250/>
82. Pinterest. ¡Explora estas ideas y mucho más!. [Internet]. [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: <https://www.pinterest.com/pin/348747564871077737/>
83. Trxspain.es TRX. [Sede Web]. 2014 [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: <http://www.trxspain.es/>

84. García T, Rosario M. Dieta de 2.000 Kcalorías (abierta). [Internet]. 2016. [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: [http://www.fisterra.com/salud/2dietas/dieta\\_2000\\_a.asp](http://www.fisterra.com/salud/2dietas/dieta_2000_a.asp)
85. Fisterra. Dietas. [Internet]. 2016. [Citado 2016 Abr 22]. Disponible en: <http://www.fisterra.com/ayuda-en-consulta/dietas/>
86. Martínez AP, Azevedo GR. Traducción, adaptación cultural y validación de la “Bristol Stool Form Scale”. Rev. Latino-Am. Enfermagem [Internet]. 2012 [Citado 2015 Diciembre 26] [4-7pantallas]. Disponible en: [http://www.scielo.br/pdf/rlae/v20n3/es\\_a21v20n3.pdf](http://www.scielo.br/pdf/rlae/v20n3/es_a21v20n3.pdf)
87. Plan de cuidados de enfermería en personas afectadas de diabetes tipo 2. [Internet] [Citado 2016 Mayo 5] Disponible en: <http://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/plan-de-cuidados-de-enfermeria-diabetes-tipo-2/>
88. Albalate Royo JR, Guitart Hormigo J Lucena González MJ, Limón Cáceres E. Proceso de atención de enfermería a un paciente con una Insuficiencia Renal Crónica descompensada y con Patología Psicosocial Asociada. Rev Soc Esp Enferm Nefrol; 2003. [Citado 2016 Mayo 5]. 6 (4): 77/80
89. Gonzalez Gomez I. Caso clínico. [Internet]. 2016. [Citado 2016 Mayo 5]. Disponible en: [http://www.prescripcionenfermera.com/casos-clinicos-de-enfermeria/PD\\_1559\\_1060\\_1340-000123](http://www.prescripcionenfermera.com/casos-clinicos-de-enfermeria/PD_1559_1060_1340-000123)
90. Lopez Serrano S. Ulceras por presión. [Internet]. 2016. [Citado 2016 Mayo 5]. Disponible en: [http://www.prescripcionenfermera.com/casos-clinicos-de-enfermeria/FC\\_49-000450](http://www.prescripcionenfermera.com/casos-clinicos-de-enfermeria/FC_49-000450)
91. Coto Sanz J. Alteración en la glucemia, pie diabético, neuropatía periférica. [Internet]. 2015. [Citado 2016 Mayo 5]. Disponible en: [http://www.prescripcionenfermera.com/casos-clinicos-de-enfermeria/FC\\_54\\_59\\_1449-000446](http://www.prescripcionenfermera.com/casos-clinicos-de-enfermeria/FC_54_59_1449-000446)
92. Saura Portillo E, Cazorla Roca M. Caso Clínico: Cuidados de enfermería a una mujer en el postoperatorio de una revascularización coronaria. [Internet]. 2006. [Citado 2016 Mayo 5]. N.º 42-43 Disponible en: <https://www.enfermeriaencardiologia.com/wp-content/uploads/4309.pdf>
93. Pérez Giraldo B. El cuidado de la enfermería en familia: un reto para el siglo XXI. Aquichán [Internet]. 2002 [Citado 2016 Mayo 5]; 2(1): 24-26. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1657-59972002000100005&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1657-59972002000100005&lng=en).

94. Esandi Larramendi N, Canga-Armayor A. Familia cuidadora y enfermedad de Alzheimer: una revisión bibliográfica. Gerokomos [Internet]. 2011 [Citado 2016 Mayo 5]; 22(2): 56-61. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1134-928X2011000200002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-928X2011000200002&lng=es).
95. López Gil M<sup>a</sup>J, Orueta Sánchez R, Gómez-Caro S, Sánchez Oropesa A, Carmona de la Morena J, Alonso Moreno FJ. El rol de Cuidador de personas dependientes y sus repercusiones sobre su Calidad de Vida y su Salud. Rev Clin Med Fam [Internet]. 2009 [Citado 2016 Mayo 5]; 2(7): 332-339. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1699-695X2009000200004&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2009000200004&lng=es).

# **Anexos**

## Índice de anexos

Indicé de tablas	77
Indicé de figuras	78
Indicé de siglas o abreviaturas	79

## Índice de tablas

Tabla 1 Diagnóstico diferencial entre las parálisis periódicas hipopotasémica, hiperpotasémica y tirotóxica	79
Tabla 2 Medicación del paciente	80
Tabla 3 Asociaciones	82
Tabla 4 Dieta del paciente	24
Tabla 5 Sesiones de educación terapéutica	85
Tabla 6 Calendario de ejercicios	87
Tabla 7 Dieta Hipocalórica abierta - 2000 calorías	90

## Índice de figuras

Figura 1 Potasio	81
Figura 2 Cloruro Potásico	81
Figura 3 Acetazolamida	81
Figura 4 Árbol Genealógico	84
Figura 5 Cucharas medidoras	86
Figura 6 Escalas de valoración del dolor	86
Figura 7 Ejercicios con propio peso y musculatura	88
Figura 8 Progresión de ejercicios cardiovasculares	89
Figura 9 Escala de valoración de las heces	92

## Índice de siglas y abreviaturas

ER	Enfermedad rara
EEUU	Estados Unidos
CE	Comunidad Europea
FEDER	Federación Española de Enfermedades Raras
FCS	Fondo de Cohesión Sanitaria
MH	Medicamento huérfano
REPIER	Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras
EMA	Agencia Europea del Medicamento
hypoPP	Parálisis periódica hipocalémica
PPHC	Parálisis periódica hipercalémica
PPT	Parálisis periódica tirotóxica
PAE	Proceso de Atención de Enfermería
PFS	Patrones funcionales de salud



**Tabla 1 Diagnóstico diferencial entre las parálisis periódicas hipopotasémica, hiperpotasémica y tirotóxica**

	<b>PP hipopotasémica</b>	<b>PP hiperpotasémica</b>	<b>PP tirotóxica</b>
<b>Edad de inicio habitual</b>	Menos de 20 años	Menos de 10 años	A partir de 20 años
<b>Frecuencia/Duración de los episodios</b>	Infrecuentes/horas-días	Frecuente/minutos-horas	Infrecuente/horas-días
<b>Datos analíticos claves</b>	Hipopotasemia	Hiperpotasemia	Hormonas tiroideas elevadas
<b>Etiología</b>	Mutaciones en los canales de sodio o calcio (autosómica dominante)	Mutaciones en los canales de sodio (autosómica dominante)	Tirotoxicosis
<b>Precipitantes</b>	Ejercicio/Estrés Dieta rica en hidratos de carbono	Ejercicio/estrés Ayuno Dieta rica en potasio	Ejercicio/estrés Dieta rica en hidratos de carbono
<b>Epidemiología</b>	Mayor penetrancia en hombres	No hay diferencias por sexo	Más frecuente en hombres
<b>Tratamiento preventivo</b>	Medidas higiénico-dietéticas Inhibidores de la anhidrasa carbónica Diuréticos ahorradores de potasio	Medidas higiénico-dietéticas Inhibidores de la anhidrasa carbónica Diuréticos tiazídicos $\beta$ -agonistas	Medidas higiénico-dietéticas Mantener estado eutiroideo Propranolol

**Tabla 2 Medicación del paciente**

<b>Medicamento pautado:</b>	<b>Cantidad pautada:</b>	<b>Horario de administración:</b>	<b>Vía de administración:</b>	<b>Principio activo:</b>	<b>Función:</b>	<b>Contraindicaciones:</b>
<b>Potasio Cloruro</b>	5gr	SP	VO Debe tomarse con comida o inmediatamente después esta para minimizar las molestias estomacales o su acción laxante	Cloruro de potasio	Activador enzimático, participa en procesos fisiológicos esenciales, transmisión de impulsos nerviosos, contracción de musculatura cardiaca, esquelética y lisa vascular; secreción gástrica, mantenimiento de función renal normal; síntesis de tejidos y metabolismo de carbohidratos.	Hipersensibilidad. Hiperpotasemia, suspender si concentración plasmática $K^+ > 5$ mEq/l. Obstrucción intestinal, estenosis del tracto digestivo, íleo paralítico o proceso que impida o dificulte el tránsito gastrointestinal. Úlcera péptica o hemorragia digestiva. I.R. grave. Síndromes que cursen con oliguria o anuria. Enf. de Addison no tratada.
<b>Potasion</b>	600mg	Sp	VO Debe tomarse con comida o inmediatamente después de la comida para minimizar en lo posible las molestias de estómago o su acción laxante.	Cloruro de potasio	“”	“”

*Figura 1 Potasio*

Esta medicación tiene un uso más preventivo, que curativo, ya que las dosis son menores, por lo que es recomendable usarla para prevenir los ataques de parálisis cuando el paciente comienza a sentir los primeros síntomas.



*Figura 2 Cloruro potásico*

Medicación utilizada en episodios graves de parálisis, recomendable usar cucharas medidoras para controlar la dosis.



*Figura 3 Acetazolamida*

Inhibidor de la anhidrasa carbónica, enzima que en el organismo (corazón, riñón, pulmón, cerebro, vasos capilares, etc.) desempeña el papel de mantener el equilibrio iónico entre agua y sales. Esta medicación tiene un uso preventivo, ya que ayuda a controlar los niveles de potasio en el organismo.



**Tabla 3 Asociaciones**

<b>Asociación, página web, federación, etc.</b>	<b>Explicación</b>
<b>Fundación GEISER</b>	Grupo de Enlace, Investigación y Soporte para Enfermedades Raras. Es la primera ONG sin fines de lucro de Latino América trabajando por la calidad de vida de quienes padecen una enfermedad poco frecuente, o rara o de baja prevalencia.
<b>Federación Española de enfermedades raras (FEDER)</b>	Grupo que trata de defender, proteger y promover los derechos de los más de 3 millones de personas con ER en España. Esta Federación une a toda la comunidad de familias, haciendo visibles sus necesidades comunes y proponiendo soluciones para mejorar su esperanza y calidad de vida. Este movimiento asociativo lucha para que se garantice en condiciones de equidad, la plena integración social, sanitaria, educativa y laboral de las personas afectadas.
<b>Centro de investigación biomédica en red enfermedades raras (CIBERER)</b>	Creada para servir de referencia, coordinar y potenciar la investigación sobre las enfermedades raras en España, está formada por 62 grupos de investigación ligados a 29 instituciones consorciadas. CIBERER se constituye como iniciativa pionera para facilitar sinergias entre grupos e instituciones punteras en diferentes áreas y disciplinas dentro del campo de las enfermedades raras.

**Orphanet**

Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos, está dirigido a todos los públicos. El objetivo de Orphanet es contribuir a la mejora del diagnóstico, cuidado y tratamiento de los pacientes con enfermedades raras.

**EURORDIS**

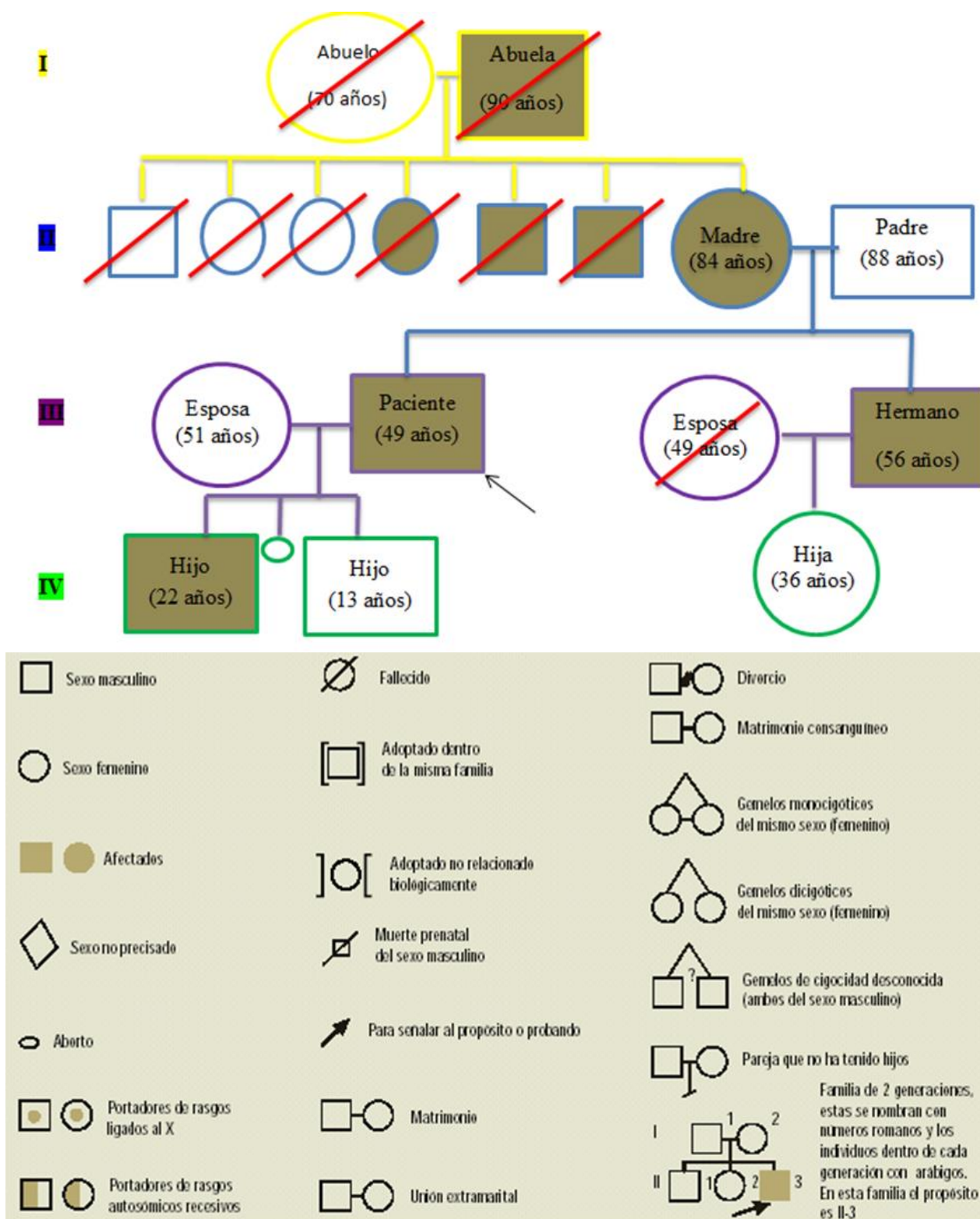
Es una alianza no-gubernamental dirigida por organizaciones de pacientes y personas individuales activas en el campo de las enfermedades raras, dedicada a mejorar la calidad de vida de las personas que viven con enfermedades raras en Europa.

**OBSERVACIONES**

Estas son algunas de las asociaciones que pueden ayudar a los pacientes y de las cuales pueden extraer información en el caso de que tengan alguna duda.

En ellas también pueden contactar con otros pacientes que sufran la misma patología, lo cual les puede ofrecer una visión más amplia de su enfermedad y lograr que el paciente no se sienta aislado en el sistema sanitario.

Figura 4 Árbol Genealógico



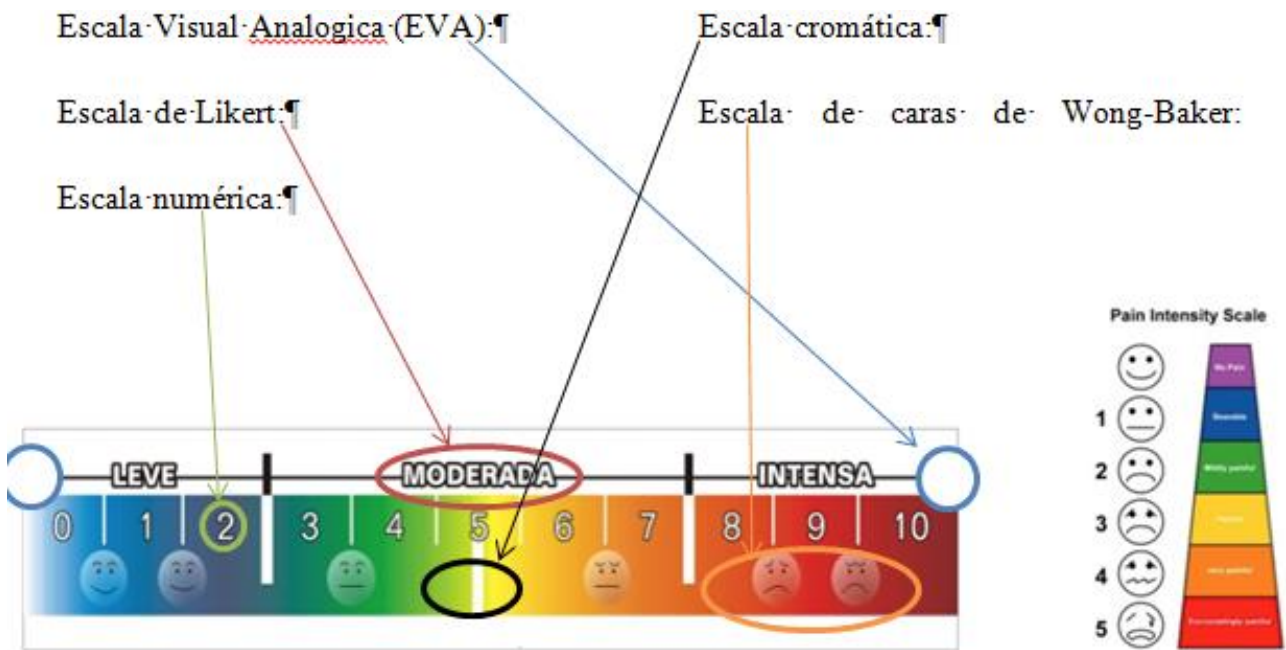
**Tabla 5 Sesiones de educación terapéutica**

<b>Sesiones</b>	<b>Duración</b>	<b>Temática</b>
<b>1</b>	1h/1:30h	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Recopilación de datos.</li> <li>-Valorar conocimientos del paciente.</li> <li>-Ofrecer información sobre la patología.</li> <li>-Ofrecer información sobre la medicación.</li> </ul>
<b>2</b>	30min/45min	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Valorar la ansiedad del paciente según experiencias pasadas.</li> <li>-Valorar el dolor del paciente según experiencias pasadas.</li> <li>-Explicar métodos para prevenir o disminuir los ataques de ansiedad.</li> <li>-Explicar métodos para prevenir o disminuir los niveles de dolor.</li> </ul>
<b>3</b>	1h/1:30h	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Recoger información sobre sus rutinas diarias, tanto físicas como dietéticas.</li> <li>-Fomentar el empoderamiento y participación del paciente.</li> <li>-Incidir en la importancia de un cambio de vida.</li> </ul>
<b>4</b>	30min/45min	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Ofrecer nuevos recursos deportivos para modificar su estilo de vida sedentario.</li> <li>-Ofrecer nuevos recursos dietéticos para modificar su dieta actual.</li> <li>Fomentar la adhesión al nuevo estilo de vida.</li> </ul>
<b>5</b>	30min/45min	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Explicar métodos para prevenir o disminuir los episodios de diarrea.</li> <li>-Reforzar todo el trabajo realizado en las sesiones anteriores.</li> </ul>
<b>Futuras:</b>	Indeterminado	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Reforzar los conceptos trabajados e ir ofreciendo conceptos más complejos.</li> <li>-Valorar la adhesión a las nuevas rutinas de ejercicios.</li> <li>-Valorar la adhesión a la nueva dieta.</li> <li>-Valorar la evolución de los ataques de ansiedad, dolor y diarrea.</li> </ul>

Figura 5 Cucharas medidoras



Figura 6 Escalas de valoración del dolor





**Tabla 6 Calendario de ejercicios**

<b>Día 1 Lunes</b>	<b>Día 2 Miércoles</b>	<b>Día 3 Viernes</b>
<b>Ejercicios cardiovasculares.</b>	Ejercicios con autopeso (abdominales, dominadas, lumbares, etc.)	Tonificar piernas y brazos (Sentadillas, flexiones, etc.)
<b>Día 4 Lunes</b>	<b>Día 5 Miércoles</b>	<b>Día 6 Viernes</b>
<b>Ejercicios cardiovasculares.</b>	Ejercicios cardiovasculares.	Ejercicios cardiovasculares.
<b>Ejercicios con autopeso (abdominales, dominadas, lumbares, etc.)</b>	Tonificar piernas y brazos (Sentadillas, flexiones, etc.)	Realizar ejercicios con TRX
<b>Día 7 Lunes</b>	<b>Día 8 Miércoles</b>	<b>Día 9 Viernes</b>
<b>Ejercicios cardiovasculares.</b>	Ejercicios cardiovasculares.	Ejercicios cardiovasculares.
<b>Ejercicios con autopeso (abdominales, dominadas, lumbares, etc.)</b>	Tonificar piernas y brazos (Sentadillas, flexiones, etc.)	Realizar ejercicios con TRX
<b>Día 10 Lunes</b>	<b>Día 11 Miércoles</b>	<b>Día 12 Viernes</b>
<b>Ejercicios cardiovasculares.</b>	Ejercicios cardiovasculares.	Ejercicios cardiovasculares.
<b>Ejercicios con autopeso (abdominales, dominadas, lumbares, etc.)</b>	Ejercicios con autopeso (abdominales, dominadas, lumbares, etc.)	Ejercicios con autopeso (abdominales, dominadas, lumbares, etc.)
<b>Tonificar piernas y brazos (Sentadillas, flexiones, etc.)</b>	Tonificar piernas y brazos (Sentadillas, flexiones, etc.)	Tonificar piernas y brazos (Sentadillas, flexiones, etc.)

**OBSERVACIONES**

- Valorar durante las sesiones terapéuticas la adaptación a la rutina de ejercicios.
- Al ser una tabla de ejercicios genéricos, el paciente puede otorgarle el nivel que él crea oportuno.
- Se pueden modificar actividades según los gustos del paciente y los recursos materiales o económicos de los que disponga.

Figura 7 Ejercicios con propio peso y musculatura:

CHART

# Bodyweight Exercises

BY NEILA REY @ neilarey.com













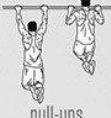






















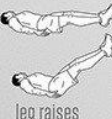













 <b>abs</b>	 <b>quads</b>	 <b>glutes</b>	 <b>triceps</b>	 <b>biceps</b>	 <b>back</b>	 <b>chest</b>
 sit-ups	 lunges	 squats	 close grip push-ups	 leg curls	 pull-ups	 push-ups
 reverse crunches	 high knees	 donkey kicks	 tricep dips	 chin-ups	 elbow lifts	 plank rotations
 bicycle crunches	 turning kicks	 bridges	 tricep extensions	 doorframe rows	 superman	 chest squeezes
 flutter kicks	 climbers	 jump knee tucks	 get-ups	 body rows	 star plank	 shoulder press
 leg raises	 plank jump-ins	 fly steps	 punches	 sitting pull-ups	 alt arm/leg plank	 shoulder taps
 elbow plank	 lunges step-ups	 side leg raises	 side-to-side chops	 pseudo planche	 full arch	 clapping push-ups

Figura 8 Progresión de ejercicios cardiovasculares



NEILA REY'S [neilarey.com](http://neilarey.com)

# FROM WALKING TO RUNNING IN 30 DAYS

Day 1 4 min walk 1 min run repeat 3 times	Day 2 4 min walk 1 min run repeat 4 times	Day 3 2 min walk 2 min run repeat 2 times	Day 4 15 min walk	Day 5 1 min walk 10 sec sprint repeat 5 times
Day 6 2 min walk 2 min run repeat 3 times	Day 7 3 min walk 2 min run repeat 3 times	Day 8 15 min walk	Day 9 2 min walk 2 min run repeat 4 times	Day 10 2 min walk 10 sec sprint repeat 5 times
Day 11 5 min walk 2 min run repeat 4 times	Day 12 15 min walk	Day 13 2 min walk 3 min run repeat 3 times	Day 14 2 min walk 2 min run repeat 4 times	Day 15 2 min walk 20 sec sprint repeat 5 times
Day 16 15 min walk	Day 17 3 min walk 3 min run repeat 4 times	Day 18 2 min walk 3 min run repeat 4 times	Day 19 3 min walk 3 min run repeat 5 times	Day 20 15 min walk
Day 21 1 min walk 1 min run repeat 5 times	Day 22 1 min walk 2 min run repeat 3 times	Day 23 1 min walk 3 min run repeat 3 times	Day 24 15 min walk	Day 25 2 min walk 25 sec sprint repeat 5 times
Day 26 1 min walk 4 min run repeat 3 times	Day 27 2 min walk 4 min run repeat 4 times	Day 28 15 min walk	Day 29 2 min walk 5 min run repeat 5 times	Day 30 1 min walk 5 min run repeat 6 times

**Tabla 7 Dieta Hipocalórica abierta - 2000 calorías**

<b>(89 gr de proteínas; 78 gr de grasas; 255 gr de carbohidratos)</b>	
<b>Desayuno</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 200 ml de leche desnatada</li> <li>- 40 gr de pan blanco o integral</li> <li>- 25 gr ALIMENTO PROTEICO: atún sin aceite, queso o fiambre magro.</li> </ul>
<b>Media mañana</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 60 gr de pan blanco o integral</li> <li>• 25 gr ALIMENTO PROTEICO: atún sin aceite, queso o fiambre magro.</li> </ul>
<b>Comida</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Un alimento a escoger del grupo VERDURAS</li> <li>• Un alimento a escoger del grupo FARINÁCEOS</li> <li>• Un alimento a escoger del grupo ALIMENTO PROTEICO</li> <li>• Un alimento a escoger del grupo FRUTAS</li> <li>• 40 gr de pan blanco o integral</li> </ul>
<b>Merienda</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 60 gr de pan blanco o integral</li> <li>• 25 gr ALIMENTO PROTEICO: atún sin aceite, queso o fiambre magro.</li> </ul>
<b>Cena</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Un alimento a escoger del grupo VERDURAS</li> <li>• Un alimento a escoger del grupo ALIMENTO PROTEICO</li> <li>• Un alimento a escoger del grupo FRUTAS</li> <li>• 40 gr de pan blanco o integral</li> </ul>
<b>Aceite: 30 gr = 3 cucharadas soperas para todo el día, que pueden ser de oliva, soja, maíz o girasol.</b>	

### **OBSERVACIONES**

Puede sustituir 100 ml de leche desnatado por un yogurt natural desnatado o 40 gr de queso tipo Burgos.

Cada 10 gr de pan puede sustituirse por una galleta maría.

Para condimentar utilizar poca sal, o sales con suplemento de cloruro potásico, vinagre, perejil, laurel, limón, ajo, cebolla u otras hierbas aromáticas.

Se recomienda beber de 1,5 a 2 litros de líquidos al día, preferentemente agua.

No debe utilizar otros alimentos que no estén incluidos en la dieta.

Los alimentos en conserva pueden utilizarse siempre que sean envasados al natural.

Los alimentos congelados pueden utilizarse siempre que estén permitidos en la dieta.

Como edulcorante puede utilizar sacarina, aspartamo u otro edulcorante artificial.

La preparación de los alimentos se hará preferentemente al horno, cocidos o a la plancha.

## Alimentos distribuidos por Grupos

### VERDURAS

<b>Grupo A</b>	300 gr de acelgas, apio, berenjenas, brocoli, calabaza, champiñones, coles, endivias, espárragos, espinacas, lechuga, pepinos, pimientos, rábanos, tomates, grelos, coliflor.
<b>Grupo B</b>	200 gr de berros, cebolletas, judías verdes, nabos, puerros.
<b>Grupo C</b>	100 gr de alcachofas, cebollas, coles de bruselas, remolacha, zanahorias

### FARINÁCEOS

<b>Grupo A</b>	120 gr de guisantes o alubias frescas
<b>Grupo B</b>	100 gr de patatas o boniatos
<b>Grupo C</b>	40 gr de garbanzos, alubias secas, lentejas, patatas fritas o pan blanco o integral
<b>Grupo D</b>	30 gr de arroz, pastas (macarrones, espaguetis, fideos, etc), harina, pan tostado, puré de patata (comercial), sémola o tapioca.

### ALIMENTOS PROTEICOS

<b>Carnes</b>	100 gr de carne magra (sin grasa): pollo sin piel, pechuga de pavo, conejo, liebre, caza, ternera o buey magros
<b>Pescados</b>	130 gr de pescado azul o blanco
<b>Huevos</b>	2 huevos

### FRUTAS

<b>Grupo A</b>	300 gr de melón, sandía, pomelo.
<b>Grupo B</b>	150 gr de fresa, albaricoque, ciruelas, frambuesas, mandarina, naranja, piña natural.
<b>Grupo C</b>	120 gr de manzana, melocotón, pera.
<b>Grupo D</b>	75 gr de chirimoya, cerezas, plátano, níspero, uvas.

Figura 9 Escala de valoración de las heces

<b>ESCALA DE HECES DE BRISTOL</b>		
<b>Tipo 1</b>		<b>Trozos duros separados, como avellanas, que pasan con dificultad</b>
<b>Tipo 2</b>		<b>Como una salchicha compuesta de fragmentos</b>
<b>Tipo 3</b>		<b>Forma de salchicha con grietas en la superficie</b>
<b>Tipo 4</b>		<b>Como una salchicha o serpiente, lisa y suave</b>
<b>Tipo 5</b>		<b>Bultos blandos con bordes definidos que pasa con facilidad</b>
<b>Tipo 6</b>		<b>Fragmentos blandos con bordes irregulares y consistencia pastosa</b>
<b>Tipo 7</b>		<b>Acuosa, sin pedazos sólidos. Totalmente líquida</b>