Caso clínico y proceso de atención en Enfermería

**Plan de cuidado de Enfermería en un lactante con enfermedad huérfana en Colombia, reporte de caso.**

Nursing care plan for an infant with orphan disease in Colombia. Case report.

**Autores:**

Shirley Brigthy Portilla Ordoñez. Est Enf.

Estudiante de Enfermería VIII nivel, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Santander, Colombia.

Andrés Felipe Villarreal Peña. Est Enf.

Estudiante de Enfermería VII nivel, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Santander, Colombia.

Pilar Abreu Peralta Enf, Esp, Mg.

Enfermera, Especialista en Magister en educación. Docente programa de Enfermería, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Santander, Colombia

**Autor de correspondencia**: Shirley Brigthy Portilla Ordoñez, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Santander, Colombia. Correo electrónico: sportillo@unab.edu.co

**Resumen**

**Introducción:** Las enfermedades con diagnóstico no especificado han ocupado gran parte del interés de la ciencia, la cual ha denominado a estas Enfermedades Huérfanas; definidas como aquellas por las que el enfermo puede encontrarse en peligro de muerte o de invalidez crónica y tienen una prevalencia de 1 caso por cada 5.000 personas. La difícil experiencia de tener un niño gravemente enfermo compromete a la familia, comunidad y sociedad. **Metodología**: Análisis de caso en modalidad de seguimiento domiciliario, durante 4 meses a lactante mayor de sexo femenino con 20 meses de edad, 3 meses edad mental, un peso y talla al nacer de 910 gr y 40 cm respectivamente; con actual diagnóstico médico no especificado, Enfermedad Huérfana. Con previa autorización de la madre a través del consentimiento informado. **Presentación del caso:** Lactante mayor de 20 meses de edad y 3 meses de edad mental, quien vive con sus padres en un barrio de Bucaramanga (Colombia). Diagnostico medico: sin especificar (enfermedad huérfana) **Resultados:** Las intervenciones realizadas a la lactante y su familia, bajo el modelo de adaptación de Callista Roy, lograron el aumento de peso, alcanzó el fortalecimiento de los vínculos familiares mediante el entendimiento por parte de la familia del proceso de enfermedad y la generación de un ambiente social positivo para la lactante. **Conclusiones:** Estas enfermedades representan un relevante problema de salud pública que requiere una acción multidisciplinar conjunta. Se requiere que los servicios de salud implementen estrategias para llegar a estas familias con un tratamiento eficaz y oportuno, para controlar los síntomas y lograr mejorar la calidad de vida de estos pacientes. El trabajo interdisciplinar permite el manejo integral y holístico, de los niños con enfermedades huérfanas.

**Palabras Clave**: Enfermedad rara o huérfana, Enfermería Pediátrica, Procesos de Enfermería, Diagnóstico de Enfermería, Enfermería Holística

**Abstract**

Introduction: Diseases with unspecified diagnosis have taken over much of the interest of science, which has designated them as "Orphan Diseases". Defined as those in which the patient can find himself in danger of death or chronic disability and having a prevalence of one per 5000 people. The hard experience of having a child seriously sick compromises the family, the community and the society. Methodology: Analysis of the case in the modality of home monitoring, during 4 months for twenty-month-old female infants, mental age of 3 months, a weight and size at birth of 910 grams and 40 centimeters respectively, with current medical diagnosis unspecified (orphan disease), preauthorized by the mother through informed consent. Case presentation: Infant older than 20 months of age and 3 months of mental age, living with his parents in a neighborhood of Bucaramanga (Colombia). Medical diagnosis: unspecified (orphan disease). Results: The interventions performed in the infant and his family, under the model of Callista Roy's adaptation, achieving weight gain, reaching the strengthening of family bounds through the family's understanding of the evolution of the disease and the generation of a positive social environment for the infant. Conclusions: These diseases represent a relevant public health issue that requires a multidisciplinary joint action. It's required that health services implement strategies in order to reach those families with effective and timely treatment, controlling the symptoms and improving the quality of live of those patients. Interdisciplinary work allows the integral and holistic management of children with orphan diseases.

**Keywords:** Orphan or rare disease, Pediatric Nursing, Nursing Process, Nursing Diagnosis, Holistic Nursing, Rare Diseases

**Introducción**

Se consideran Enfermedades Huérfanas o con diagnostico no especificado, a aquellas que ponen al individuo en peligro de muerte o discapacidad crónica, con una prevalencia menor de 5 casos por cada 10,000 habitantes en la comunidad (1), El término "Enfermedades Huérfanas" comprende tanto las enfermedades raras como las olvidadas, consideradas "huérfanas" de atención por parte de la investigación y de la industria farmacéutica, así como por las políticas de salud pública (2). En el mundo se han identificado entre 6,000 y 7,000 Enfermedades Huérfanas, las Enfermedades Huérfanas aumentan de manera progresiva, a pesar de que su número ya es muy elevado, en Colombia hay identificadas alrededor de 1,920 enfermedades de este tipo y 13,168 pacientes diagnosticados con alguna Enfermedad Huérfana, las cuales se encuentran incluidas en la resolución 430 de 2013 (3).

Las enfermedades con diagnóstico no especificado han ocupado gran parte del interés de la ciencia, la cual ha denominado a estas Enfermedades Huérfanas, las opciones diagnósticas y terapéuticas de estas enfermedades han evidenciado una mejoría significativa en el pronóstico de estas enfermedades graves, pero los pacientes tardan entre 5 y 10 años en obtener un diagnóstico del problema que sufren por la poca información de mecanismos fisiopatológicos y bases moleculares de las enfermedades (4). Además, la no suficiente preparación en la actuación, formación y experiencia por parte del profesional de salud, en el cuidado al niño y a su familia, hace que se comprometa aún más la familia, comunidad y sociedad.

El 80% de estas enfermedades son de origen genético y el otro 20% pueden ser congénitas (adquiridas en la vida intrauterina), autoinmunes (las células inmunológicas atacan el propio organismo), de origen infeccioso o simplemente aparecer de manera espontánea por diversos factores, incluyendo ambientales (5). Se cree que la mayoría de estas enfermedades, se originan por mutaciones en uno o más de sus genes, muchas de estas mutaciones genéticas pueden heredarse, lo que explicaría el motivo del porque muchas de estas enfermedades son familiares. Es importante saber que la genética es solo un factor. Existen otros factores externos como el tipo de alimentación, fumar, exposición a químicos o radiaciones; los cuales influyen, y pueden originar cambios durante la expresión genética y desarrollo de órganos. Estos factores pueden causar enfermedades o interactuar con factores genéticos para aumentar la severidad de una enfermedad. Cada ser humano es portador aproximadamente de 8 a 10 anormalidades genéticas, las cuales generalmente son recesivas en su transmisión, lo que evita la evidencia de alteraciones o anormalidades (1). Por lo contrario en caso de que dos personas porten en su carga genética la misma anormalidad y estos individuos se unan para engendrar hijos, estos se pueden ver afectados por alguna complicación dado el efecto agonista de la unión de los genes.

Las enfermedades huérfanas son generalmente multisistémicas, crónicas, a menudo degenerativas y con alto riesgo de discapacidad y muerte (2). El paciente como su familia se ven enfrentados a dificultades que surgen directamente por la rareza de la patología, como consecuencia quienes padecen este tipo de enfermedades poco frecuentes tienen dolencias diferentes, pero carencias comunes en cuanto a los pocos servicios de salud, falta de acceso al diagnóstico correcto, poca información, poca evidencia científica, poco apoyo social, baja calidad de vida, altos costos en servicios médicos y medicamentos, desigualdad en disponibilidad de tratamientos y cuidado profesional (6). En la lista de necesidades prioritarias para estos pacientes se destacan, la creación de centros especializados para diagnosticarlas, promoción de la investigación con el objetivo a encontrar una solución o tratamiento (1). Dados todas las dificultades que pueden atravesar estos pacientes y su familia se genera la necesidad de que Enfermería actué como promotora de cuidado con planes de actividades pertinentes y eficaces implementando guías de buenas prácticas clínicas con evidencias que fortalezcan el campo de acción de la disciplina (7).

El objetivo es brindar cuidado holístico de Enfermería a una paciente con Enfermedad Huérfana, mediante atención integral e implementación de estrategias de apoyo al entorno familiar y social, desde el enfoque del modelo de Adaptación de Sor Callista Roy.

**Metodología**

Se realizó un análisis de caso en modalidad de seguimiento domiciliario, durante 4 meses a lactante mayor de sexo femenino con 20 meses de edad, un peso y talla al nacer de 910 gr y 40 cm respectivamente; con actual diagnóstico médico no especificado, Enfermedad Huérfana. La lactante es valorada por estudiantes de V nivel del Programa de Enfermería, siguiendo el Modelo de Adaptación de Sor Callista Roy; se realizaron siete visitas domiciliarias donde se establecieron intervención con actividades de Enfermería acordes a las necesidades según las respuestas inefectivas identificadas con el modelo de adaptación de Callista Roy, e interrelación con los diagnósticos de enfermería (NANDA) (8), con los resultados (NOC) (9) , y con las intervenciones de enfermería (NIC) (10); con previa autorización de la madre a través del consentimiento informado.

**Presentación del caso**

Lactante mayor de 20 meses de edad y 3 meses de edad mental, quien vive con sus padres en un barrio de Bucaramanga (Colombia), se encuentra en terapia de neurodesarrollo en compañía de su madre, antecedentes perinatales: prematuridad (30.5 semanas edad gestacional), síndrome de dificultad respiratoria, con peso al nacer: 910gr y talla: 40 cm, grupo sanguíneo O+. Recibe terapia física todos los días de la semana excepto los lunes, sin escolaridad. Es valorada por diferentes especialidades como: Pediatría, Genética, Neurología, Ortopedia, Neumología, Neurodesarrollo, Nutrición. Diagnostico medico: sin especificar (enfermedad huérfana) presenta hipotonía muscular generalizada, miopatía congénita, retardo del crecimiento y desarrollo.

**Valoración física:**

Se evidencia en la lactante que no está alerta, leve respuesta al llamado, reconoce la voz de la madre, totalmente dependiente, leve control cefálico, no hay control sedente. Signos vitales: frecuencia respiratoria: 38, frecuencia cardiaca: 95, temperatura: 35.8° C; peso actual: 8.200 gramos, talla actual: 87centimetros. Se alimenta por sonda de gastrostomía.

Evaluación fuerza muscular según la *escala de fuerza muscular modificada* (MRC) la lactante se encuentra en grado 3- (movimiento activo que sólo puede realizarse de forma parcial contra la gravedad) su distonia muscular generalizada y deterioro de la deambulación le dificulta mantener una posición de pie, generalmente se mantiene posición prono o sedente con ayuda.

**Valoración según el Modelo de Adaptación Sor Callista Roy**

En enfermería, los modelos conceptuales constituyen un marco de referencia para la práctica, proporcionando una guía acerca de cómo observar e interpretar las respuestas del paciente en una situación de enfermedad. Roy resalta que los seres humanos son sistemas adaptativos holísticos, que funcionan con partes interdependientes y actúan en unidad de propósito, no en respuesta causa-efecto. Los seres humanos, como seres adaptativos, tienen la capacidad de adaptarse y crear cambios en el ambiente. La habilidad para responder a estos cambios está determinada por las demandas de la situación y los recursos internos disponibles (11).

**1. Función fisiológica:** necesidades básicas del organismo y las formas de adaptación

1.1) Nutrición: Peso: 8,200 gr, Talla: 87 cm. Inadecuada relación peso/talla según índice de Quetelet (12). Dieta hiperproteica más alimentación complementaria, de consistencia liquida administrada por sonda de gastrostomía.

1.2) Eliminación: Sistema urinario: poliuria (8-10 micciones diarias), aspecto, color y olor de la orina normal. Sistema gastrointestinal: eliminación fecal 1 vez al día, día por medio, de aspecto normal. La madre refiere ayudar a la lactante a realizar deposiciones cambiándola de posiciones.

1.3) Líquidos y electrolitos: Ingiere 1 litro de agua al día por medio de la gastrostomía, la piel se encuentra normohidratada, sin evidencia de lesiones.

1.4) Oxígeno y circulación: Frecuencia cardiaca: 95 x min rítmico, frecuencia respiratoria 38 x min, respiración espontánea, toraco-abdominal, a la auscultación sin presencia de ruidos sobre-agregados, no hay evidencias de trabajo respiratorio forzado, llenado capilar < 3 segundos, sin evidencia de edemas en extremidades.

1.5) Integridad cutánea: La piel se encuentra limpia, íntegra, hidratada, normotérmica; los pies íntegros sin lesiones; en flanco izquierdo inserción de gastrostomía, zona integra sin eritema o signos de infección.

1.6) Ejercicio y descanso: Duerme entre 6-7 horas diarias, hipotonía muscular generalizada, lactante totalmente dependiente, leve control cefálico, no hay control sedente.

**2. Auto concepto:**

2.1) Identidad física: Lactante con identidad moral y ética inmadura como para procesar y realizar juicios. El desarrollo neurológico de la niña no es normal para su edad; la madre manifiesta dificultad de la lactante para realizar las actividades correspondientes a su edad.

2.2) Identidad personal: No realiza actividades de una niña de 2 años como: gatear/caminar, ingerir y deglutir alimentos por vía oral, hablar, jugar.

2.3) Identidad moral y ética: Ausente, lactante con edad mental de 3 meses.

**3. Función de rol:**

3.1) Rol primario: niña, 20 meses de edad, 3 meses edad mental.

3.2) Rol secundario: lactante mayor, hija, nieta, prima.

3.3) Rol terciario: Paciente con enfermedad huérfana, hipotonía muscular generalizada.

Se denotan problemas a nivel cognitivo y retraso en el crecimiento y desarrollo de la paciente por su patología, por esta situación la paciente es totalmente dependiente de la madre.

**4. Interdependencia:**

4.1) Conductas dependientes: Requiere ayuda de su madre para realizar todas las actividades que demandan movimientos físicos debido a su hipotonía con hipotrofia muscular generalizada, recibe cuidados 24 horas del día por parte de sus padres y familia.

4.2) Conductas independientes: Debido a su síndrome no puede tomar iniciativas en actividades motoras o interactuar con su ambiente.

**Resultados**

**Proceso de atención en Enfermería:** Tomando como referencia el modelo de Adaptación planteado por Callista Roy, se implementó un plan de cuidados de enfermería con las interrelaciones NANDA, NOC y NIC. Se identificaron 4 diagnósticos de Enfermería los cuales fueron intervenidos durante el período de seguimiento.

**Diagnóstico 1**: Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades (00002), relacionado con incapacidad para digerir los alimentos, manifestado por bajo tono muscular, debilidad de los músculos requeridos para la masticación o la deglución. Resultado: Estado nutricional (1045) NOC inicial 48% llevándolo a NOC final del 52% por medio de la intervención manejo de la nutrición (1100), tal como se representa en la tabla 1.

Tabla 1. Plan de Cuidados Indicadores de Resultados e Intervenciones

|  |
| --- |
| **Etiqueta diagnostica:** Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades (00002)Dominio 2: Nutrición Clase 1: Ingestión |
| **Resultado NOC:** Estado nutricional (1045) |
| Escala likert: desviación grave del rango normal (1) hasta sin desviación del rango normal (5) |
| **Indicadores** | **1** | **2** | **3** | **4** | **5** | **NOC INCIAL** | **NOC FINAL** |
|  (100401) ingestión de nutrientes |  |  | **X ✓** |  |  | 48% | 52% |
| (100402) ingestión alimentaria |  | **X✓** |  |  |  |
| (100408) ingestión de líquidos |  |  | **X ✓** |  |  |
| (100405) relación peso/ talla |  | **X** | **✓** |  |  |
| (100410) tono muscular |  | **X✓** |  |  |  |
| **Intervención NIC:** Manejo de la nutrición (1100) |
| **ACTIVIDADES** * Fomentar la ingesta de calorías adecuadas al tipo corporal y estilo de vida
* Vigilar tendencias de pérdida de peso y ganancia de peso
* Determinar en colaboración con el dietista, si procede el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las exigencias de alimentación
* Proporcionar información adecuada acerca de necesidades nutricionales y modo de satisfacerlas
* Asegurarse de que la dieta incluye alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento
 |

Fuente: elaboración propia de los autores

**Diagnóstico 2:** Aislamiento social (00053), relacionado con factores contribuyentes a la ausencia de relaciones satisfactorias (retraso en el logro de las tareas del desarrollo), manifestado por conductas inadecuadas para la etapa de desarrollo, enfermedad, evidencia de discapacidad (física, mental). Resultado: Participación en juegos (0116) NOC inicial 48% llevándolo a NOC final del 60% por medio de la intervención potenciación de la socialización (5100), tal como se representa en la tabla 2.

Tabla 2. Plan de Cuidados Indicadores de Resultados e Intervenciones

|  |
| --- |
| **Etiqueta diagnostica:** Aislamiento social (00053)Dominio 12: confort Clase 2: confort social  |
| **Resultado NOC:** Participación en juegos (0116) |
| Escala likert : desde nunca demostrado (1) hasta siempre demostrado (5) |
| **Indicadores** | **1** | **2** | **3** | **4** | **5** | **NOC INCIAL** | **NOC FINAL** |
| (11601) Participación en juegos  |  |  | **X** | **✓** |  | 48% | 60% |
| (11604) Uso de habilidades sociales durante el juego  |  | **X✓** |  |  |  |
| (11605) Uso de habilidades físicas durante el juego  |  |  | **X✓** |  |  |
| (11607) Expresión de emociones durante el juego |  | **X** | **✓** |  |  |
| (11608) Uso del rol del juego |  | **X** | **✓** |  |  |
| **Intervención NIC:** Potenciación de la socialización (5100) |
| **ACTIVIDADES** * Fomentar la implicación en relaciones ya establecidas
* Animar al paciente a desarrollar relaciones
* Fomentar las relaciones con niños que tengan intereses y objetivos comunes
* Fomentar las actividades sociales y comunitarias
* Fomentar la implicación de intereses totalmente nuevos
 |

Fuente: elaboración propia de los autores

**Diagnóstico 3**: Afrontamiento familiar incapacitante (00073), relacionado con relaciones familiares muy ambivalentes, manifestado por asumir los signos de enfermedad del cliente y conductas familiares que son perjudiciales para el bienestar. Resultado: Afrontamiento de los problemas de la familia (2600) NOC inicial 56% llevándolo a NOC final del 72% por medio de la intervención fomentar la implicación familiar (7110), tal como se representa en la tabla 3.

Tabla 3. Plan de Cuidados Indicadores de Resultados e Intervenciones

|  |
| --- |
| **Etiqueta diagnostica:** Afrontamiento familiar incapacitante (00073)Dominio 9: Afrontamiento y tolerancia al estrés Clase 2: Respuestas de afrontamiento |
| **Resultado NOC:** Afrontamiento de los problemas de la familia |
| Escala likert : desde nunca demostrado (1) hasta siempre demostrado (5) |
| **Indicadores** | **1** | **2** | **3** | **4** | **5** | **NOC INCIAL** | **NOC FINAL** |
| (260002) Permite a los miembros de la familia desempeñar el papel de flexibilidad. |  |   | **X** | **✓** |  | 56% | 72% |
| (260006) Implica a los miembros de la familia en la toma de decisiones. |  | **X** |  **✓** |  |  |
| (260007) Expresa libremente sentimientos y emociones. |  |   | **X✓** |  |  |
| (26009) Utiliza estrategias para reducir el estrés |  |  | **X** | **✓** |  |
| (260021) Utiliza estrategias para controlar el conflicto de la familia |  |  | **X** | **✓** |  |
| **Intervención NIC:** Fomentar la implicación familiar (7110) |
| **ACTIVIDADES*** Identificar la disposición de los miembros de la familia para implicarse con el paciente
* Observar la estructura familiar y sus roles
* Observar la implicación de los miembros de la familia en el cuidado del paciente
* Identificar otros factores relacionados con el estrés sobre la situacion para los miembros de la familia
* Informar a los miembros de la familia de los factores que pueden mejorar el estado del paciente
 |

Fuente: elaboración propia de los autores

**Diagnóstico 4:** Conflicto de decisiones (00083), relacionado con fuentes de información divergentes, manifestado por vacilación entre elecciones y alternativas verbaliza incertidumbre sobre las elecciones. Resultado: toma de decisiones (0906) NOC inicial 72% llevándolo a NOC final del 92% por medio de la intervención consulta por teléfono (8180), tal como se representa en la tabla 4.

 Tabla 4. Plan de Cuidados Indicadores de Resultados e Intervenciones

|  |
| --- |
| **Etiqueta diagnostica:** Conflicto de decisiones (00083)Dominio 10: Principios Vitales Clase 3: Congruencia entre valores/creencias/acciones |
| **Resultado NOC:** Toma de decisiones (0906) |
| Escala likert : desde gravemente comprometido (1) hasta no comprometido (5) |
| **Indicadores** | **1** | **2** | **3** | **4** | **5** | **NOC INCIAL** | **NOC FINAL** |
| (90601) Identifica información relevante  |  |   | **X** | **✓** |  | 72% | 92% |
| (90602) Identifica alternativas  |  |  |   | **X** | **✓** |
| (90604) Identifica recursos necesarios para apoyar cada alternativa  |  |   | **X** | **✓** |  |
| (90608) Compara alternativas |  |  |  | **X** | **✓** |
| (90609) Escoge entre varias alternativas |  |  |  | **X** | **✓** |
| **Intervención NIC:** Consulta por teléfono (8180) |
| **ACTIVIDADES*** Informar al paciente acerca del proceso de las llamadas y obtener su consentimiento
* Identificar las inquietudes sobre el estado de salud
* Informar acerca del fomento de la salud/ educación para la salud
* Responder las preguntas
* Mantener la confidencialidad
 |

Fuente: elaboración propia de los autores

**Conclusiones**

Estas enfermedades representan un relevante problema de salud pública que requiere una acción multidisciplinar conjunta. La importancia de la investigación sobre estas enfermedades radica en disminuir la mortalidad infantil, así como llevar un proceso adecuado de atención en los servicios de salud y un tratamiento eficaz para controlar los síntomas y mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

La mayoría de las enfermedades huérfanas presentan un alto grado de complejidad diagnóstica, tienen un curso clínico crónico y son progresivamente debilitantes. Algunas otras son compatibles con una calidad de vida aceptable, siempre que se diagnostiquen a tiempo y se sigan adecuadamente. La esperanza de vida de todos estos pacientes está significativamente reducida. Estas enfermedades implican siempre un abordaje multidisciplinario por la asociación frecuente de patología que presenta y a su vez, ofrece la posibilidad de realizar el oportuno consejo genético.

Con base en el Modelo de Adaptación de Sor Callista Roy se logró instaurar en la lactante una nueva dieta acorde a sus necesidades calóricas y a la ganancia de peso; se llevó a la familia a entender el proceso de enfermedad de la lactante y la importancia de generar un ambiente social positivo con niños de su mismo grupo etario, evitando el aislamiento social y la adaptación al entorno en la lactante. Se fortalecieron los roles y relaciones familiares, por medio de terapia familiar individual y grupal, logrando así una mayor vinculación y afrontamiento adaptativo al proceso de enfermedad de la paciente y sus cuidados. Se propició en la madre la búsqueda de apoyo en presencia de complicaciones o crisis de la lactante, se brindó asesoría, apoyo asistencial, se aclararon mitos y realidades sobre cuidados, con el fin de disminuir el riesgo y prevenir eventos adversos. De tal modo, que el cuidado holístico permite al enfermero intervenir al paciente desde su parte física, psicológica y espiritual trabajando multidisciplinariamente, con la implementación del lenguaje estandarizado *North American Nursing Diagnosis Association* (NANDA) , *Nursing Outcomes Classification* (NOC), *Nursing Interventions Classification* (NIC), y logrando enfocar el trabajo de Enfermería en la salud biopsicosocial de manera objetiva y acertada.

**Conflicto de intereses:** los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

**Referencias**

1. Lugones B, Ramírez M. Enfermedades raras. Rev Cubana Med Gen Integr 2012; 28(3): 340-345.

<http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21252012000300014&lng=es>.

1. Gonzales L, Hernández G, Sobrzano S. Enfermedades huérfanas en pediatría: a propósito del día mundial de las enfermedades raras. Revista médica de Chile 2013; 141(2): 270-271.
2. Ministerio de salud y protección social (Colombia). Enfermedades huérfanas, 2011; Disponible en: <http://www.minsalud.gov.co/salud/publica/PENT/Paginas/enfermedades-huerfanas.aspx> [Consultado el 06 de agosto de 2016].
3. Consumer E. Enfermedades raras. 2011. pag 3. [En línea] Disponible en: [http://www.consumer.es/web/es/salud/problemas\_de\_salud/2010/04/18 /192414.php](http://www.consumer.es/web/es/salud/problemas_de_salud/2010/04/18%20/192414.php) [Consultado el 15 de julio de 2016].
4. Galindo G, Gutiérrez S. Reflexiones bioéticas en torno a las enfermedades raras y huérfanas con impacto en el sistema bucodentario. Revista latinoamericana de bioética. 2011, 11(1): 22-31.
5. European Organisation for Rare Diseases. Enfermedades Raras: El conocimiento de esta prioridad de la salud pública [Internet]. 2005. Disponible en: <http://www.eurordis.org/IMG/pdf/Princeps_document-SN.pdf> [Consultado el 02 de agosto de 2016].
6. Muñoz L, González E, Casbas E. Implantación de guías de buenas prácticas en España. Programa de centros comprometidos con la excelencia de cuidados .Revista MedUNAB 2015; 17(3):163-169.
7. Herdman TH, editor. NANDA international .Diagnosticos enfermeros: definicion y clasificacion 2009-2011. Madrid: Elsevier; [Consultado el 23 de marzo de 2015].
8. Moorhead S, Johnson M, Mass ML, Swanson E, editores. Clasificacion de resultados de enfermeria (NOC). 4a ed. Madrid: Elsevier; 2009 [Consultado el 23 de marzo de 2015].
9. Bulechek GM, Butcher HK, Mc Closkey- Dochterman J, editores. Clasificacion de intervenciones de enfermeria (NIC). 5 a ed. Madrid: Elsevier; 2009 [Consultado el 23 de marzo de 2015].
10. Moreno M. Aplicación del modelo de adaptación en un servicio de rehabilitación ambulatoria. Revista Aquichan 2001; 1(1):14-17
11. Puche R. El índice de masa corporal y los razonamientos de un astrónomo. Revista Medicina (Buenos Aires) 2005; 65(4): 361-365.