



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE ENFERMERÍA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

**“INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON
SÍNDROME DE COCKAYNE MÁS GRANULOMA INFECCIOSO A NIVEL
NASAL”**

Requisito previo para optar por el Título de Licenciada en Enfermería

Autora: Supe Sailema, Alexandra Marisol

Tutor: Lic. Mg. Herrera López, José Luis

Ambato-Ecuador

Abril 2018

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de tutor de Análisis de Caso Clínico sobre el tema: **“INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE COCKAYNE MÁS GRANULOMA INFECCIOSO A NIVEL NASAL”**, de Supe Sailema, Alexandra Marisol, estudiante de la Carrera de Enfermería, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometidos a la evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Diciembre del 2017

EL TUTOR

.....

Lic. Mg. Herrera López, José Luis

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios del análisis de caso Clínico sobre: **“INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE COCKAYNE MÁS GRANULOMA INFECCIOSO A NIVEL NASAL”**, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuesta son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Diciembre del 2017

LA AUTORA

.....

Supé Sailema, Alexandra Marisol

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Análisis de Caso o parte de él, un documento disponible para su lectura, consulta y proceso de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi tesis con fines de difusión; además apruebo la reproducción de este Análisis de Caso, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta producción no suponga una ganancia económica y se realice respetando los derechos de autora.

Ambato, Diciembre del 2017

LA AUTORA

.....

Supé Sailema, Alexandra Marisol

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico sobre el tema: **“INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE COCKAYNE MÁS GRANULOMA INFECCIOSO A NIVEL NASAL”**, de Supe Sailema, Alexandra Marisol, estudiante de la Carrera de Enfermería.

Ambato, Abril del 2018

Para constancia firman

.....
PRESIDENTE/A

.....
1 er VOCAL

.....
2do VOCAL

DEDICATORIA

Dedico con mucho aprecio el presente trabajo investigativo, a mis padres y a mis hermanas y a toda mi familia, quienes de una u otra forma con sus consejos y apoyo me han impulsado para llegar a concluir con esta investigación y por ende me propuse en mi vida es de graduarme de Licenciada en Enfermería

AGRADECIMIENTO

Agradezco principalmente a Dios por haber dado la existencia y haberme iluminado para poder culminar el presente trabajo. A mis padres por se entrega constante para mi superación, acompañándome durante todos mis años de estudio, a la Universidad Técnica de Ambato, a sus autoridades, al Lic. Mg. José Luis Herrera López por guiarme en esta investigación y demás maestros que me supieron transmitir sus conocimientos a quienes hago llegar mis sinceros agradecimientos, respeto y gratitud por haberme entregado generosamente el fruto del caudal de su talento y erudición profesional.

ÍNDICE GENERAL DE CONTENIDOS

PORTADA.....	i
APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO.....	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA.....	vi
AGRADECIMIENTO.....	vii
RESUMEN.....	x
SUMMARY.....	xi
I. INTRODUCCIÓN.....	1
II. OBJETIVOS.....	3
III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES.....	3
3.1 Identificación y recopilación de las fuentes de información disponible-Historia Clínica.....	3
3.2 Identificación y recopilación de las fuentes de información no disponibles.....	19
IV. DESARROLLO.....	22
4.1 Descripción cronológica detallada del caso.....	22
4.2 Descripción de los factores de riesgo.....	24
4.3 Análisis de los factores relacionados con los servicios de salud.....	26
4.4 Identificación de puntos críticos, oportunidades y acciones de mejora.....	27
4.5 Propuesta de tratamiento alternativo.....	30
4.5.1 Presentación.....	31

4.5.4 Desarrollo	34
V. CONCLUSIONES	47
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	48
VII. ANEXOS	54
Anexo 1: Familiograma	54
Anexo 2: Ecomapa	55
Anexo 3: Entrevista	56
Anexo 4: Consentimiento informado	58
Anexo 5: Autorización del Hospital	59
Anexo 6: Evidencias fotográficas de entrega y socialización de Guía Extramural para el cuidado del paciente con Síndrome de Cockayne	60

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE ENFERMERÍA

“INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE COCKAYNE MÁS GRANULOMA INFECCIOSO A NIVEL NASAL”

Autora: Supe Sailema, Alexandra Marisol

Tutor: Lic. Mg. Herrera López, José Luis

Fecha: Diciembre de 2017

RESUMEN

El síndrome de Cockayne es una enfermedad multisistémica de transmisión autosómica recesiva caracterizada por dismorfia facial, disfunción neurológica progresiva, discapacidad intelectual, envejecimiento prematuro, fotosensibilidad y retraso generalizado del desarrollo, cuyo manejo sanitario se ha realizado exclusivamente a nivel sintomatológico, por lo que se hizo necesario desarrollar el presente caso clínico bajo el objetivo de analizar la evolución del Síndrome de Cockayne más granuloma infeccioso en relación con los cuidados de enfermería.

El análisis de caso clínico implicó de una metodología analítica, descriptiva y de campo con la que se pudo examinar la información disponible de la historia clínica de la paciente y además mediante una entrevista se pudo obtener información no disponible que sirvieron de sustento para comprender la patología, sus implicaciones y necesidades de cuidado respecto a enfermería. El estudio permitió concluir que los cuidados de enfermería resultan fundamentales para asegurar una evolución favorable de este tipo de pacientes en el ambiente hospitalario y posteriormente en el ámbito domiciliario pues al ser una patología genética, degenerativa, severa e irreversible requiere cuidados especiales. Por ello se propone la elaboración de una guía de enfermería extramural con recomendaciones específicas para el manejo de pacientes con Síndrome de Cockayne abarcando el cuidado integral de la piel, ojos, boca, oídos, recomendaciones referentes a alteración nutricional, postural, de movilidad y del habla, con las que se aspira mejorar el estado de la paciente y se evite complicaciones severas.

PALABRAS CLAVES: ENFERMERÍA, SÍNDROME_COCKAYNE, GRANULOMA_INFECCIOSO

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO

FACULTY OF THE SCIENCE

NURSERY CARRER

"INTERVENTION OF NURSING IN PEDIATRIC PATIENTS WITH COCKAYNE SYNDROME MORE GRANULOMA INFECCIOSO AT THE NASAL LEVEL"

Author: Supe Sailema, Alexandra Marisol

Tutor: Lic. Mg. José Luis Herrera López

Data: December 2017

SUMMARY

Cockayne syndrome is a multisystemic disease of autosomal recessive transmission characterized by facial dysmorphism, progressive neurological dysfunction, intellectual disability, premature aging, photosensitivity and generalized developmental delay, whose health management has been carried out exclusively at the symptomatological level, for which reason it was necessary to develop the present clinical case in order to analyze the evolution of Cockayne syndrome plus infectious granuloma in relation to nursing care. The clinical case analysis involved an analytical, descriptive and field methodology with which it was possible to examine the available information of the patient's clinical history and also through an interview it was possible to obtain information not available that served as support to understand the pathology, its implications and needs of care regarding nursing. The study allowed us to conclude that nursing care is essential to ensure a favorable evolution of this type of patients in the hospital environment and later in the home since, as it is a genetic, degenerative, severe and irreversible pathology, it requires special care. Therefore, it is proposed the development of an extramural nursing guide with specific recommendations for the management of patients with Cockayne Syndrome, including comprehensive care of the skin, eyes, mouth, ears, recommendations regarding nutritional, postural, mobility and speech, with which it is hoped to improve the condition of the patient and avoid severe complications.

KEY WORDS: NURSING, SÍNDROME_COCKAYNE, GRANULOMA_INFECCIOSO

I. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Cockayne es una enfermedad multisistémica caracterizada por dismorfia facial, disfunción neurológica progresiva, discapacidad intelectual, envejecimiento prematuro, fotosensibilidad y retraso en el desarrollo, otros signos acompañantes son la pérdida de la audición, visión, caries dental severa, anomalías oseas. Este síndrome es causado por mutaciones genéticas de carácter recesivo, la forma más frecuente es el tipo 1 donde los primeros síntomas aparecen durante el primer año de vida, también se han descrito casos con síntomas más graves y de inicio más temprano (tipo 2) y en casos en los que la aparición de la enfermedad es tardía y con síntomas más moderados (tipo 3) (Dollfus & Laugel, 2017)

El síndrome de Cockayne es una patología con prevalencia estimada de 1/2000.000 nacidos vivos en países europeos y 1/1000.000 en el resto del mundo, aunque la mayoría de los casos son esporádicos, según National Organization of Rare Diseases en EE.UU, hasta 1992 se habían registrado 140 casos del Síndrome de Cockayne cuyo diagnóstico fue realizado por las manifestaciones clínicas del paciente (Botero, Vergara, & Londoño, 2016). De manera similar en un estudio desarrollado por la Revista Médica de Antioquia se revela que este trastorno genético autosómico cuya prevalencia es de 1 en 100.000 personas y que es mucho más frecuente en hombres que en mujeres en una proporción de 3: 1. (Cervia, et al., 2011).

A pesar de lo expuesto, Flannery (2015) asume que el síndrome de Cockayne es muy raro alrededor del mundo cuya incidencia es desconocida en la mayoría de países, pero en naciones como Estados Unidos en los últimos años ha estimado que dicha afección se presenta en 1 de cada 250,000 nacidos y en países como Japón 2,77 por millón de habitantes

Los casos de pacientes con Síndrome de Cockayne en Ecuador son muy escasos tanto así que no se ha encontrado reporte de su incidencia, sin embargo puede ser catalogada como una de las enfermedades raras o huérfanas en el grupo de alteraciones genéticas de carácter recesivo. Estas enfermedades son designadas de este modo por la baja prevalencia a nivel nacional ya que se presentan de 1 por cada 7.000 nacidos vivos y de manera individual representa 1 por cada 100.000, ello ha hecho que dichas patologías sean vistas con poca regularidad en los que no se llegan a plantear tratamientos concretos debido al difícil diagnóstico, carencia de medicina específica y la variedad de sintomatología, por cuanto, en el sistema nacional se brindan tan sólo tratamientos paliativos (Vélez, 2017).

Con lo anteriormente expuesto, se puede asumir que el Síndrome de Cockayne es una patología muy rara a nivel mundial, nacional y local. El caso clínico que se presenta se trata de una paciente pediátrica de 8 años y 4 meses de edad, mestiza, procedente del cantón Pelileo en la provincia de Tungurahua, cuyo síndrome fue detectado a los dos años de edad (Síndrome de Cockayne tipo II), producto de tercera gesta. Abuela paterna con antecedentes patológicos de diabetes mellitus, en árbol genealógico paterno existe antecedentes de diabetes mellitus y en materno ninguno de relevancia.

La paciente de 8 años de edad ingresa a la casa de salud por herida a nivel nasal de 2 por 2 centímetros, de bordes irregulares con pérdida de tejido blando y disminución de sensibilidad, rostro, antebrazo, manos con presencia de manchas hipo e hiperocrómicas que dan el aspecto moteado más piquilodermis; cejas y nariz con presencia de costras hemáticas más leves, secreciones serosas que alteran la morfología de dorso y punta nasal, tras revisión dermatológica se diagnostica Xeroderma Pigmentoso y Carcinoma Espinocelular, ello se desprende de los escasos cuidados que el núcleo familiar proporciona a la paciente, misma que al momento no recibe tratamiento médico, medicación, cuidados dermatológicos (por fotosensibilidad), ni medidas de higiene, confort y seguridad en el hogar.

II. OBJETIVOS

2.1 Objetivo General:

- Analizar la evolución del Síndrome de Cockayne más granuloma infeccioso en relación con los cuidados de enfermería

2.2 Objetivos específicos:

- Determinar los principales problemas que impiden mejorar la calidad de vida del paciente con Síndrome de Cockayne
- Identificar los puntos críticos en el caso de Síndrome de Cockayne más granuloma infeccioso
- Elaborar una guía de enfermería extramural para el manejo de pacientes con Síndrome de Cockayne

III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES

3.1 Identificación y recopilación de las fuentes de información disponible-Historia Clínica

La información obtenida para en el estudio de caso fue tomada de la historia clínica que reposa en los archivos estadísticos del Hospital Regional Docente Ambato con la cual se procedió al análisis del cuadro clínico de paciente pediátrico con síndrome de Cockayne más granuloma infeccioso a nivel nasal para establecer la intervención de enfermería que dicho paciente requiere.

17/11/2016

Nota de Ingreso: Paciente de 8 años y 4 meses de edad femenino-mestiza, procedente de Pelileo, residente en la parroquia bolívar nivel socioeconómico bajo, producto de 3 gesta embarazo controlado, bien tolerados, Controles Prenatales 9, Ecos 2, Vitaminas + Fe: Si, Antitetánica: 2 dosis.

Nace de parto Eutócico, a término, institucional a público, llanto inmediato sin complicaciones, Alimentación de seno materno exclusivo, Ablactación: 8 meses, Inmunizaciones: completa según esquema del MSP, Desarrollo psicomotriz inadecuado

Antecedentes Personales Patológicos: Síndrome de Cockayne diagnosticado a los 2 años, Antecedentes Patológicos Familiares: Abuela Paterna con diabetes mellitus tipo II, Alergias: No refiere

Motivo de Consulta: Madre refiere que hace 8 días anteriores a su ingreso presenta tumefacción a nivel de vértice de la nariz que aumenta de tamaño progresivamente y se acompaña de rubor, edema y pérdida de sensibilidad a nivel de la lesión, 8 días posteriores presenta ruptura de la misma provocando deformidad nasal con salida de líquido purulento y hemático en moderada cantidad.

Indicación médica: Dieta General- Control de Signos vitales cada 8 horas. - Curación 3 veces al día - Acido fusidico colocar en lesión nasal 3 veces al día previa curación- Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (9 días) - Interconsulta dermatología- Emo + Copro

Informe de Enfermería: Paciente 8 años de edad ingresa a la sala de pediatría en silla de ruedas acompañado de su madre con diagnóstico de Síndrome de Cockayne, al momento irritable, mucosas orales semihúmedas, presencia de herida de 2 centímetros aproximadamente a nivel nasal con bordes irregulares con vía periférica permeable.

Cuidados de Enfermería: Control de signos vitales – Curación tres veces al día – Administración de Medicación- Mantener con familiar. **Signos vitales:** Tensión Arterial: 90/ 50 Frecuencia Cardíaca: 98 Temperatura 37. 6 Frecuencia Respiratoria: 24 por minuto

ANÁLISIS:

Paciente femenina de 8 años de edad, mestiza, producto de 3 gesta de embarazo nace de parto eutócico sin complicaciones, la Organización Mundial de la Salud (OMS,2015) refiere *que el parto eutócico es un parto normal en el que no se presenta alteraciones y se concluye de forma espontánea*, pues los controles prenatales, ecos e inmunizaciones fueron adecuados, la paciente fue alimentada con leche materna durante 7 meses y posteriormente se inicia ablactación, de acuerdo con Vázquez (2015) *la ablactación es la*

introducción de alimentos diferentes a la leche materna o sucedáneos de la leche materna. Como antecedentes personales patológicos de la infanta se reporta: Síndrome de Cockayne diagnosticado a los 7 años, Pineda (2017) menciona que *el síndrome de Cockayne es una enfermedad multisistémica que se caracteriza por el retraso en desarrollo, baja estatura, vejez prematura, dismorfia facial, fotosensibilidad, reducción neurológica progresiva y discapacidad intelectual.*

Sin embargo, la paciente ingresa a casa asistencial, al área de pediatría por lesión nasal de aproximadamente 2 centímetros y en exámenes complementarios existen alteraciones : análisis de coprología indica que no hay presencia de parásitos mientras que examen de Emo se reporta un valor bajo de hemoglobina 10.70 g/dl , hematocrito existe un valor bajo 31.9 %, linfocitos el valor es bajo 28.6 %, Eosinofilos existe un valor alto 6.9 %, mientras que los monocitos tiene un valor alto 9.5 %, por lo que existe infección a nivel nasal por lo que se indica curación 3 veces al día, administración de ácido fusídico y dicloxacilina, en el Vademecum pediátrico (2017) se muestra *que el ácido fusídico actúa inhibiendo la síntesis bacteriana, utilizada en el tratamiento a corto plazo de infecciones cutáneas superficiales y la dicloxacilina es un antibiótico de acción bactericida contra la mayoría de infecciones.* Por lo que se puede manifestar que las indicaciones prescritas tienen sustento científico ya que la medicación resulta acertada para el tipo de alteraciones.

18/11/ 2016

Paciente asintomática, madre refiere que descansa tranquila, presenta de secreción nasal mucosa permanentemente, de coloración verdosa. Lesión a nivel nasal profunda de 2 por 2 centímetros, bordes irregulares con pérdida de tejido blando y disminución de la sensibilidad, con restos hemáticos secos, Lesión en región nasal en mejor condición. Paciente no permite curaciones, continuar con antibiòticoterapia

Indicación Médica: Dieta general - Control de signos vitales - Curación dos veces al día. - Colocación de Ácido Fusídico- Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (1 día) - Ayuda Psicológica a la madre- Interconsulta por cirugía Plástica - Interconsulta Dermatología

Informe de Enfermería: Paciente al momento tranquila, signos vitales estables mucosas orales semihúmedas a nivel nasal presenta herida de 2 centímetros aproximadamente con bordes irregulares con pérdida de sensibilidad, se administra medicación prescrita, madre refiere que, en la tarde realiza un vomito con restos de alimentos en poca cantidad

Cuidados de Enfermería: Control de signos vitales - curación dos veces al día- administración de medicación prescrita- Brindar medidas de confort e higiene- Comunicar novedades **signos vitales:** Tensión Arterial 90/ 50: Frecuencia Cardíaca: 90 Frecuencia respiratoria: 20 Temperatura: 37.2

ANÁLISIS:

La paciente presenta una lesión considerable a nivel nasal, el Instituto Valenciano de Microbiología (2017) indica que *las personas con Síndrome de Cockayne se ven afectados por la fotosensibilidad, pues incluso una pequeña cantidad de exposición al sol puede provocar quemaduras, ampollas o lesiones en la piel expuesta.* Por cuanto se puede aludir que la herida que presenta la paciente se deriva de la fotosensibilidad, pues la niña no recibe el cuidado adecuado para su condición de salud y continuamente presenta lesiones en la piel. Por ello, resulta acertado que la paciente sea referida a dermatología donde pueda ser evaluada y tratada correctamente.

Los datos revelan además que la paciente con herida a nivel nasal muestra pérdida de tejido blando y disminución de sensibilidad con restos hemáticos, que no recibieron las curaciones indicadas, sin embargo el personal de enfermería debería haber buscado mecanismos para poder llevar el procedimiento, tomando en cuenta que *las actividades afines con los cuidados de las heridas es una de las funciones básica de enfermería, donde la responsabilidad de una práctica adecuada se reflejará en una buena cicatrización y evolución, pues las alteraciones o daños en la piel-heridas que no son controladas denotan: infección, alteración de termorregulación, desequilibrio hidroelectrolítico y hemodinámico, incremento o reducción de sensibilidad, afectación en funcionalidad y estética* (MacGregor, 2013).

19/11/ 2016

Madre refiere que paciente presenta tos por una ocasión, Respiración bucal, presencia de secreción nasal. Lesión a nivel nasal de 2 por 2 centímetros, bordes irregulares con pérdida de tejido blando y disminución de sensibilidad, lesión en mejor condición, continuar con antibioticoterapia

Indicación Médica: Dieta general- Control de Signos Vitales- Curación dos veces al día- Colocación de ácido fusídico en región nasal- Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (2 día) - Interconsulta Dermatología (Enviada) - Interconsulta a cirugía plástica (enviada)- Ayuda psicológica a la madre.

Dermatología: Madre de paciente refiere tos esporádica, Rostro, antebrazo manos caracterizados por manchas hipo e hipercrómicas que dan el aspecto moteado más pioquilodermix, cejas, nariz con presencia de costras hemáticas más leves, secreciones serosas que alteran la morfología de dorso y punta nasal.

Diagnóstico: Xeroderma Pigmentoso- Carcinoma Espinocelular

Indicación Médica: Indicaciones de Pediatría- Mismas indicaciones de dermatología- TAC simple de cráneo

Evolución Nocturna: Paciente ha pasado intranquila más tos no productiva además rinorrea

Nota: Niña en la noche se duerme por lo que no se lleva a cabo TAC

Indicación Médica: Mantener Indicaciones- Loratadina 5 centímetros

Informe de Enfermería: Niña afebril hidratada, presenta tos no productiva a nivel nasal presenta herida aproximadamente de 2 centímetros acompañado de eritema con bordes irregulares con disminución de sensibilidad y presencia de rinorrea, se administra medicación prescrita por vía oral.

Cuidados de Enfermería: Control de signos vitales- Curación dos veces al día- Administración de medicación prescrita- Brindar medidas de confort e higiene - Mantener

barandillas elevadas- Comunicar Novedades- **Signos vitales:** Tensión Arterial: 90/50
Frecuencia Cardiaca: 100 Frecuencia respiratoria: 22 Temperatura: 36.8

ANÁLISIS:

Paciente pediátrico, presenta herida aproximadamente de 2 centímetros acompañado de secreción nasal, Schalock (2017) *expresa que el eritema es el enrojecimiento de la piel por procesos inflamatorios o inmunológicos que surgen por exposición al calor, picaduras, infecciones, alergias, etc.*

No se lleva a cabo TAC de cráneo ya que la niña ha pasado intranquila y se duerme. Además, a nivel de rostro, antebrazo y manos de la menor se observan manchas hipo e hiperocrómicas que dan el aspecto moteado, más pioquilodermix, la literatura reporta que *las manchas hipocrómicas son lesiones epiteliales cuyo color está unos tonos por debajo del color de la piel, son frecuentes tras inflamación provocada por ciertas enfermedades y las manchas hiperocrómicas que aparecen debido a exceso de melanina* (Pozo, 2012). *La pioquilodermix que es un signo del fotoenvejecimiento caracterizado por dermatosis que evidencia hiperpigmentación, atrofia, adelgazamiento de la piel y dilatación de vasos superficiales* (Martínez, 2017).

En la revisión dermatológica efectuada a la paciente se enuncia como diagnóstico: Xeroderma Pigmentoso, Carcinoma espinocelular, en primera instancia menciona que *el Xeroderma Pigmentoso es una rara genodermatosis que se caracteriza por sensibilidad extrema a cambios producidos por los rayos ultravioletas en la piel y los ojos cursando con quemaduras solares frecuentes, sequedad, cambios pioquilodérmicos y con el paso del tiempo neoplasias* (Pérez, Pino, & García, 2014) y el *carcinoma espinocelular que es un cáncer que se origina en las células escamosas de la piel en fase crónica sobre todo en personas de edad avanzada* (Wells, 2017).

Por lo expuesto se puede manifestar que las lesiones cutáneas de la paciente resultan propias del Síndrome de Cockayne donde existen alteraciones considerables a nivel de la piel que de no ser tratadas adecuadamente desencadenan graves problemas cutáneos y de salud en general y en este caso particular es evidente que la familia de la menor no ha tomado las medidas de protección que la paciente requiere y por ello se han presentado

dichas alteraciones. Sin embargo, el personal de enfermería debería educar a los padres sobre dicha patología, los cuidados que deberán tener en casa sobre todo cuando se exponga al sol.

Así, resulta acertado continuar con la medicación y procedimientos antes prescritos más la administración de loratadina, tomando en cuenta que *la loratadina es un antihistamínico que provoca alivio sintomático de procesos alérgicos* (VADEMECUM Internacional, 2017).

20/11/2016

Madre de paciente refiere prurito a nivel ocular bilateral además esporádica, presenta secreción nasal transparente, presencia de lesión a nivel nasal de 2 por 2 centímetros bordes irregulares con pérdida de tejido conjuntivo y disminución de sensibilidad, paciente estable continuar con Antibioticoterapia curación dos veces al día

NOTA: Paciente no colabora para realizar examen físico

Indicación Médica: Dieta General - Control de Signos vitales- Curación dos veces al día- Colocación de ácido fusídico en región nasal - Dicloxacilina 150 miligramos por vía oral cada 6 horas (3 día) - Insistir Interconsulta Cirugía Plástica - Loratadina 5 miligramos por vía oral hora sueño

Informe de Enfermería: Paciente al momento consiente, orientada mucosas orales húmedas durante la noche descansa, tranquila afebril, hidratada se administra medicación prescrita

Cuidados de Enfermería: Control de signos vitales – Administración de medicación prescrita – Curación dos veces al día- Brindar medidas de confort e higiene **-Signos vitales:** Tensión Arterial: 80/ 50 Frecuencia Cardíaca: 37.2 Frecuencia Respiratoria: 20

ANÁLISIS:

Paciente con tres días de hospitalización permanece consciente y orientada, recibe medicación y cuidados en cuanto a lesión nasal, pero cabe recalcar que resulta muy difícil para el personal el efectuar exploración física y curaciones, lo que limita el accionar sanitario y la evolución de la paciente.

Es de considerar además que, la menor presenta picazón a nivel ocular bilateral, de acuerdo con Del Olmo (2016) *el prurito ocular es una reacción inmunológica que se presenta cuando los ojos se infectan, el desencadenante más habitual es la conjuntivitis (síndrome de ojo seco) o infecciones a nivel de la dermis de párpados*. Por cuanto, se puede asumir que dicho prurito es producto de la resequedad de la piel causada por la exposición frecuente a los rayos solares sin medidas de protección, pues como se mencionó con anterioridad la patología dérmica de la paciente se caracteriza por sensibilidad extrema a los rayos ultravioletas en la piel y los ojos.

21/11/ 2016

Madre de paciente refiere que descansa tranquila, presenta tos esporádica, no productiva y prurito ocular, Paciente vigil, irritable al manejo, Boca: No húmedas, ORF: No es posible valorar, Ojos: Sangrado Ocular derecho, presencia de secreción amarillenta en poca cantidad

Nariz: Presión de lesión de 2 por 2 centímetros a nivel de cartílago nasal con pérdida de tejido

Piel: Presencia de máculas hiperpigmentarias a nivel de cara y miembros superiores e inferiores, Paciente estable añade infección oftalmológica, continuar Antibioticoterapia, curación dos veces al día

Indicación médica: Dieta General - Control de signos vitales- Curación dos veces al día- Colocación de ácido fusídico en región nasal. - Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (4 día) - Insistir interconsulta Cirugía Plástica- Loratadina 5 miligramos por vía oral cada día- Lagrimas artificiales 1 gota en cada ojo cada 8 horas- Pendiente resultado de Emo

Informe de Enfermería: Paciente al momento tranquila presenta tos esporádica no productiva ojo derecho sangrado ocular acompañado de prurito ocular se administra medicación prescrita.

Cuidados de Enfermería

Control de signos vitales- Curación dos veces al día -Administración y registro de medicación prescrita - Insistir Interconsulta Cirugía Plástica- Brindar medidas de confort e

higiene- Comunicar novedades. **Signos vitales:** Tensión Arterial 90/ 50: Frecuencia cardiaca: 98 Temperatura: 37 Frecuencia Respiratoria: 26

ANÁLISIS:

Paciente permanece estable, pero al diagnóstico se suma infección oftálmica, con presencia de sangrado ocular derecho y secreción amarillenta, Boyd (2017) *la secreción ocular es indicador de una infección grave que debe ser examinada por un oftalmólogo para evitar daños a nivel de la visión*. Como medida de control para dicha afección se prescriben lágrimas artificiales, ello tiene sustento teórico pues en el VADEMECUM Internacional (2017) se indica que *las lágrimas artificiales son lubricantes oculares de la película lacrimal utilizadas en el tratamiento de la sequedad ocular*, por lo que su aplicación resultaría eficaz para combatir la resequead y prurito que presenta la paciente.

Así también, en pruebas de laboratorio se reporta valor bajo hemoglobina 11.50 g/dl, mientras que las plaquetas el valor es alto 491 k /ul, al igual que los Eosinofilos 9.1% tiene un valor alto lo que se traduce en un incremento de glóbulos rojos que se manifiesta con dificultad para respirar, sangrados, edemas, prurito, dolor abdominal, etc.

Pero en la paciente se observan máculas hiperpigmentarias a nivel de cara y miembros, Bidabehere, Ruffini, Boldrini, Gubiani & Pinardi (2015) refieren que *las máculas hiperpigmentarias es un tipo de dermatosis poco frecuente caracterizada por máculas (manchas) marrón-grisáceo distribuidas generalmente en tronco, cuello y región proximal de miembros*. Cabe resaltar que, a pesar de que la paciente posee algunas lesiones cutáneas, estas no reciben tratamiento específico, pues la medicación y curaciones se limitan a la herida nasal y problema ocular como problema principal.

22/11/2017

Madre de la paciente refiere que permanece asintomática, Presencia de tejido cicatrizal en región nasal de 2 por 2 centímetros, Paciente en mejores condiciones clínicas, Resoluciones por cirugía Plástica mañana a las 8 am

Indicación Médica: - Dieta general y luego nada por vía oral desde las 22: 00 horas - Control de signos vitales- Parte operatorio- Acido fusídico en región nasal dos veces al día.

- Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (5 día) - Loratadina 5 miligramos vía oral hora sueño

Dermatología

Madre al momento refiere que permanece inquieta, Paciente en área nasal con presencia de úlceras más deformación y post derrame nasal, Rostro, cuello, y ombligo, nariz y pies. Leves hiperpigmentadas más odinofagia, Scores: +++/+++ , Muslo Izquierdo: pápulas negruzcas

Indicación Médica: Continuar con indicaciones de pediatría - Indicaciones de Cirugía Plástica

Informe de Enfermería: Paciente durante el día estable, en mejores condiciones a nivel nasal con presencia de tejido cicatrizal aproximadamente de 2 centímetros, se administra medicación prescrita.

Cuidados de Enfermería: Control de signos vitales- Administración de medicación - Nada por vía oral desde las 22:00- Brindar medidas de confort e higiene – Reportar novedades. **Signos vitales:** Tensión Arterial: 80 / 60 Frecuencia Cardíaca 100: Temperatura 37.2

ANÁLISIS:

Paciente permanece estable, a nivel nasal con presencia de tejido cicatrizal, sin embargo, el reporte de dermatología destaca la presencia de úlceras más deformación a nivel nasal, Colombo (2015) menciona que *las úlceras nasales comienzan a formarse como granos comunes que con el paso del tiempo van formando escamas y costras que pueden llegar a sangrar, causando dolor y molestias en la función respiratoria*. Por lo que se puede aludir que dichas úlceras fueron consecuencia de que la herida no fue tratada a tiempo y que su progreso llegó a dañar incluso la morfología y función nasal.

En la revisión de la paciente se reporta además odinofagia, Ponce &Ponce (2015) *conceptualiza la odinofagia como una condición en la cual una persona experimenta dolor, ardor o presión alrededor de la garganta al intentar tragar, esto es causado por irritación de la mucosa orofaríngea*.

Debido al complicado cuadro clínico se continúa con las indicaciones prescritas, más pase a quirófano para tratar la lesión nasal, en dicho procedimiento el rol de enfermería es fundamental para orientar a la familia sobre el procedimiento a realizarse en el preoperatorio y postoperatorio, y procurar su estabilidad.

23/11/2016

Madre refiere que niña descansa, tranquila con tos esporádica por la noche, paciente activa, reactiva al manejo presencia de tejido cicatrizal en región nasal de 2 por 3 centímetros, en espera de resolución quirúrgica, continuar con Antibioticoterapia, curación dos veces al día

Indicación Médica: Nada por vía oral - Control de signos vitales - Acido fusídico en región nasal dos veces al día- Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (6 día) - Loratadina 5 miligramos vía oral hora sueño - Lagrimas Artificiales una aplicación en cada ojo dos veces al día- Dextrosa 5 % 1000 mililitros más electrosol de sodio 10 milímetros más electrosol de potasio 10 mililitros intravenoso en 24 horas

Informe de enfermería: Paciente ingresa a la sala de Pediatría luego de realizarse una exéresis al momento consiente, fascias pálidas, mucosas orales secas, herida quirúrgica en zona nasal con desbridamiento y en proceso de cicatrización, vía periférica permeable

Nota Posquirúrgica: Paciente posquirúrgica de exéresis en región nasal, bajo anestesia general encontrándose lesión compatible con lesión espinocelular de aproximadamente 4 centímetros que afecta alas nasales y vertientes nasales.

Indicación Médica: -Nada por vía oral por 6 horas - Control de Signos vitales - Paracetamol 5 centímetros vía oral cada 6 horas - Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas- Indicaciones de Pediatría.

Cuidados de Enfermería: Control de signos vitales- Vigilar herida quirúrgica- Administración de medicación prescrita - Brindar medidas de seguridad y confort **Signos vitales:** Tensión Arterial: 80 /50 Frecuencia Cardiaca: 90 Temperatura: 37 Frecuencia Respiratoria: 22

ANÁLISIS:

Debido a las complicaciones de la herida nasal, la paciente es intervenida quirúrgicamente para exéresis más injerto, en la revisión documental se expresa que *la exéresis es una operación quirúrgica que consiste en extraer del organismo un elemento (tumor, cuerpo extraño, tejidos enfermos) o un órgano* (Diccionario médico, 2015) y *los injertos que son utilizados para ayudar a sanar heridas graves, quemaduras, pérdida de piel por infección, cáncer, úlceras, etc.* Se puede manifestar, por lo tanto, que el procedimiento resulta acertado pues la lesión nasal que presenta la paciente requiere la extracción del tejido muerto y la colocación de nuevo tejido para su evolución.

A pesar del procedimiento ejecutado, se considera que dicha paciente requiere contrareferencia un Hospital de especialidades por lesión tumoral (CEC, CBC), Martorell; Sanmartín; Cruz & Guillén (2013) refieren que *CEC (Carcinoma epidermoide cutáneo) es la segunda neoplasia cutánea más frecuente y que la mayoría de dichos tumores pueden ser resueltos con cirugía y CBC (carcinoma basocelular) que es la forma más común de cáncer de piel que se caracteriza por lesión nodular y ulcero-nodular.* Debido a dichas complicaciones resulta positivo la decisión de tratamiento multidisciplinario para mejorar la lesión en este tipo de pacientes.

24/11/2016

Madre de la paciente refiere que permanece tranquila, con buena tolerancia oral. Paciente vigil, hidratada; Piel hiperpigmentada, Nariz: Injerto en buenas condiciones, sin signos de infección, paciente hemodinamicamente estable, exéresis en región nasal continuar con Antibioticoterapia, realizar curaciones

Indicaciones Médicas: Dieta para la edad - Control de Signos Vitales - Paracetamol 130 miligramos vía oral cada 6 horas - Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (7 día) - Acido fusídico en región nasal tres veces al día- Loratadina 5 miligramos vía oral hora sueño- Lagrimas artificiales; ungüento, aplicar en cada ojo tres veces al día.- Bsitosterd aplicar 3 veces al día – Prontosan aplicar 3 veces al día en una gasa por 15 minuto

Cirugía Plástica: Madre refiere que niña ha pasado tranquila sin molestias, paciente vigil, hidratada, mucosas orales húmedas, piel hiperpigmentada, nariz injerta en buenas condiciones, sin signos de infección, Extremidades con buen tono muscular y fuerza conservada, realizar curaciones

Indicaciones Médicas: Dieta General. - Control de Signos vitales - Paracetamol de 5 centímetros vía oral cada 6 horas - Dicloxacilina 150 miligramos intravenoso cada 6 horas - Indicaciones de Pediatría - Curación cada día - Novedades

NOTA: Se le pide a la madre que colabore para curación, pero no desea por lo que no se realiza curación

Dermatología: Se evidencia injerto, al momento no se observa áreas necróticas

Informe de Enfermería: Paciente durante el día afebril, hidratado, con signos vitales estables con a nivel nasal con injerto en buenas condiciones, sin signos de infección, madre no colabora para la curación por la cual no se realiza., con vía periférica permeable por la cual se administra mediación.

Cuidados de Enfermería: Control de Signos vitales- Administrar medicación prescrita- Brindar medidas de confort y seguridad- Vigilar área quirúrgica- Comunicar novedades

Signos vitales: Tensión Arterial: 80/50 Frecuencia Cardíaca: 90 Frecuencia Respiratoria: 20 Temperatura 36.5

ANÁLISIS:

Tras intervención quirúrgica la paciente permanece estable, con injerto en buenas condiciones, sin signos de infección, Vela, Kuri, López & Zambrano (2012) expresan que *el éxito de un injerto de piel se evidencia cuando hay ausencia de edema, vasodilatación e infiltración de macrófagos y linfocitos y que ello depende de factores como el tiempo de atención primaria, tipo de injerto y manejo postoperatorio.* Por esto se puede asumir que la paciente recibió buenos cuidados sanitarios que aseguraron una buena evolución clínica de la intervención quirúrgica.

La paciente recibe indicación de administrar *Prontosan (solución para el lavado o desinfección de heridas), Dicloxacilina (acción bactericida contra gérmenes*

grampositivos incluyendo estafilococos) (VADEMECUM Internacional, 2017), ello tiene sustento teórico pues dichos medicamentos resultan efectivos para evitar y combatir infecciones a nivel de la herida quirúrgica e injerto.

25/11/ 2016

Madre paciente refiere que permanece tranquila, al momento asintomático, Paciente alerta, nariz: Injerto en buenas condiciones sin signos de infección, rinorrea hialina hemodinamicamente estable exéresis en región nasal continuar con antibioticoterapia y analgesia.

Indicación Médica: Dieta para la edad- Control de signos vitales- Paracetamol 130 miligramos vía oral cada 6 horas - Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (8 día) - Acido fusídico en región nasal tres veces al día (Descontinuar)- Loratadina 5 miligramos vía oral hora sueño (descontinuar)- Lagrimas artificiales; ungüentos, aplicar en cada ojo tres veces al día - B-sitosterol aplicar 3 veces al día- Prontosan aplicar 3 veces al día en una gasa y dejar 15 minutos en nariz

Cirugía Plástica: Madre refiere que niña permanece tranquila sin molestias, vigil, orientada, afebril, mucosas orales: húmedas, injerto en buenas condiciones en nariz, Abdomen: suave depresible no doloroso, hemodinamicamente estable, continuar curaciones

Indicaciones Médicas: Dieta general - Control de signos vitales - Paracetamol 5 cc vía oral cada 6 horas- Dicloxacilina 150 miligramos vía oral – Curaciones.

Informe de Enfermería: Paciente durante el día tranquila, hemodinamicamente estable, con mucosas orales semihúmedas, a nivel nasal injerto en buenas condiciones sin signos de infección, con presencia de rinorrea, se administra medicación prescrita.

Cuidados de enfermería: Control de signos vitales- Administración medicación prescrita- Vigilar herida- brindar medidas de seguridad. **Signos vitales:** Tensión Arterial: 80/60 Frecuencia Cardiaca: 90 Frecuencia Respiratoria: 22 Temperatura: 37

ANÁLISIS:

Paciente pediátrica con injerto en buenas condiciones sin signos de infección, con presencia de rinorrea, Sprekelsen (2015) *menciona que el término rinorrea se aplica cuando en la*

nariz existe un aumento significativo de secreción nasal (mucoide, mucopurulenta o hemática) que se presenta habitualmente en infecciones de la vía respiratoria superior.

A más de los cuidados, curaciones y medicación indicadas, se añade la administración de **B-sitosterol, que es un medicamento genérico indicado en casos de escaras, quemaduras, tratamientos de piel, úlceras, etc.** Dicha indicación resulta afectiva para mejorar el estado de cicatrización, compatibilidad y evolución de la herida e injerto nasal.

26/11/2016

Paciente asintomático, Injerto en nariz en buenas condiciones sin signos de infección con buena evolución clínica continuar con Antibioticoterapia, ungüentos locales

Indicaciones Médicas: Dieta general - Control de signos vitales - Dicloxacilina 150 miligramos vía oral cada 6 horas (9 día) - Ungüento Oftálmico en ambos ojos tres veces al día- Prontosan aplicar tres veces en una gasa y dejar 15 minutos en nariz - B sitosterol aplicar 3 veces al día

Evolución de Cirugía: Paciente estable, herida quirúrgicamente en buen estado

Indicación Médica: Alta por cirugía- Control por consulta externa de cirugía plástica

Informe de Enfermería: Paciente es dado de alta de la sala de pediatría, al momento hemodinámicamente estable a nivel nasal con injerto en buenas condiciones sin signos de infección, se le entrega a la madre plan alta y se le educa sobre medidas generales y acudir a control por parte de cirugía plástica.

ANÁLISIS:

Debido a la evolución favorable de la paciente se emite plan de alta, *el plan de alta se emite cuando el paciente se encuentra en buenas condiciones de salud en las que puede llevarse a cabo un tratamiento ambulatorio, al existir garantía en la continuidad de los cuidados a todo nivel asistencial, integrando al paciente y cuidador como eje principal del mismo* (López, Córdova, & Campos, 2014).

Así también, se educa a familiares sobre medidas generales de cuidado de la paciente, no sólo en cuanto a la herida nasal sino sobre la condición de salud, de manera que se pueda evitar complicaciones por negligencia.

1/12/ 2016

Cirugía Plástica: Paciente de 8 años que acude por control, injerto en buenas condiciones, se procede a retiro de puntos.

Indicación médica: Control en 15 días

15/ 12/ 2016

Cirugía plástica: Paciente de 8 años de edad que acude a control. Se realizó injerto que está en buenas condiciones. Se procede a limpieza

Indicación Médica: Control en un mes

ANÁLISIS:

Paciente acude por control, injerto en buenas condiciones, se procede a retiro de puntos, *el retiro de puntos depende del estado de cicatrización de la herida, de la magnitud de la intervención quirúrgica y del sistema inmunitario, por ello no se establecen estándares de retiro de puntos sino que estos deberán permanecer en la herida durante el tiempo necesario para tener la seguridad de cierre de la misma* (Prado, 2014).

En este caso se puede afirmar que el criterio de cirugía plástica de retirar los puntos nasales tras 7 días de la intervención quirúrgica fue efectivo, pues tanto la lesión como el injerto evolucionaron favorablemente a pesar de las condiciones cutáneas propias del síndrome de Cockayne.

3.2 Identificación y recopilación de las fuentes de información no disponibles

Para la recopilación de la información no disponible se procede a la valoración de patrones funcionales de Marjory Gordon con los cuales se pueda conocer la respuesta a procesos vitales o problemas de salud tanto reales como potenciales que puedan ser abarcados y tratados en la medida de lo posible.

Patrón I Percepción -Manejo de la salud

Patrón que pretende conocer la percepción de la persona sobre la situación salud y bienestar, mismo que incluye estilos de vida, prácticas de promoción de salud y prevención de riesgos. (Metodología Enfermería , 2017)

Este patrón se encuentra notablemente alterado tomando en cuenta que el Síndrome de Cockayne es una condición de salud que no puede ser tratada por tanto de manera continua se presenta alteraciones en el estado de salud que incluye retraso en el crecimiento, discapacidad intelectual, ataxia, espasticidad, retinopatía, sordera, anomalías dentarias y entre otros.

Es de considerar además que, debido al déficit de cuidado que recibe la paciente de manera reiterada se presentan lesiones cutáneas como el cuadro clínico a nivel nasal que desembocó en una condición crítica al afectar no sólo la estética facial sino también la fisiología.

Patrón II Nutricional-metabólico

Patrón que pretende conocer el consumo de alimentos y líquidos en relación a las necesidades metabólicas, involucra los hábitos alimenticios. (Metodología Enfermería , 2017)

De acuerdo a los padres de la menor antes de la hospitalización, la paciente tenía tres comidas diarias, consume los mismos alimentos que el resto de la familia, pero a manera de papilla para evitar atragantamiento, pues la menor es capaz de masticar sólo ciertos

alimentos (piezas dentarias incompletas y en mal estado), además sólo en ciertas ocasiones esta consume frutas entre comidas.

Durante la hospitalización, los datos reportan que la paciente ingresa con un peso de 12,8 kilos y egresa con 13,2 kilos que resultan insuficientes para la edad, por cuanto durante este proceso la paciente recibe dieta general propia para la edad.

Con ello se puede asumir que este patrón se encuentra severamente alterado, pues la menor no sólo presenta obstáculos físicos que impiden una alimentación adecuada sino también que los escasos recursos del entorno familiar conllevan a que la misma no reciba una dieta equilibrada que mejore su estado de salud.

Patrón III Eliminación

Patrón que pretende conocer sobre la función excretora de la persona, incluyendo eliminación intestinal, vesical y piel. (Metodología Enfermería , 2017)

Este patrón se encuentra alterado, pues la paciente por su condición de salud nunca fue capaz de controlar esfínteres por lo que en su domicilio y durante la hospitalización se emplea pañales.

Respecto a la función excretora a nivel de piel, la paciente no suele transpirar con frecuencia, por el contrario, su piel se torna seca la mayor parte del tiempo.

Patrón IV Actividad

Patrón que describe la actividad, ocio y entretenimiento, involucra las actividades de vida diaria, ejercicio. (Metodología Enfermería , 2017)

El síndrome de Cockayne involucra retraso del crecimiento, malformación osteoarticular, ataxia y espasticidad, por lo que este patrón se ve alterado ya que dichas circunstancias impiden que la paciente desarrolle cualquier actividad de la vida diaria, ejercicios, bipedestación, deambulación y cualquier tipo de recreación, ello ha conllevado a que cada vez más el cuerpo de la menor se deforme y debilite requiriendo de asistencia por parte de los familiares.

Patrón V Sueño -descanso

Patrón que describe el sueño, reposo y relajación, involucra la cantidad y calidad del sueño y las ayudas o asistencia para el proceso. (Metodología Enfermería , 2017)

Respecto a este patrón, los familiares de la menor reportan que esta duerme de 8 a 10 horas durante la noche de manera continua y dos horas durante el día, estos periodos de descanso mejoran el estado de ánimo de la niña, pues cuando no duerme adecuadamente se torna agresiva e irritable.

Durante la hospitalización la paciente no dormía durante el día y sí en la noche, pero al mínimo ruido se despertaba y ello ocasionaba llanto e irritabilidad.

Patrón VI Cognitivo-perceptual

Patrón que describe las capacidades sensorio-perceptuales y cognitivas (función visual, gustativa, olfativa, táctil). (Metodología Enfermería , 2017)

El síndrome de Cockayne implica alteraciones cerebrales que se manifiestan con discapacidad intelectual, ello conlleva a que este patrón se vea alterado pues la paciente no posee la habilidad para asimilar y procesar información, además que nunca ha recibido estimulación ni educación.

Respecto a los sentidos, estos se encuentran alterados pues; la paciente ha perdido considerablemente la visión, se ha modificado la función gustativa (la comida que recibe es papilla o alimentos triturados) y en la olfativa debido a la lesión por la que la paciente ingresa al hospital.

Patrón VIII Rol Relaciones

Patrón que valora las relaciones de la persona en el entorno familiar y social
(Metodología Enfermería , 2017)

Este patrón se ve alterado pues la paciente no se relaciona a nivel social por su condición de salud, además que debido a su poca capacidad intelectual la misma es incapaz de mantener comunicación prolongada y consecutiva con sus familiares y entorno, sin embargo, la menor con sus gestos y pocas palabras expresa sus necesidades, agrado, afecto y entre otros estados.

Patrón XI Valores -creencias

Patrón que evalúa los valores o creencias más importantes que rigen la vida de la persona y que influyen en la adopción de decisiones. (Metodología Enfermería , 2017)

Este patrón se ve alterado pues el entorno familiar de la paciente no posee hábitos de prevención y atención sanitaria de primera mano, ello se hizo evidente en el avance de la lesión nasal, pues la menor no fue llevada a un centro de salud/hospital para tratar la lesión en su estado inicial, sino que fue tratada con medios físicos (uso de hierbas) como la mayoría de ocasiones en las que se presentan problemas de salud.

Además, es de considerar que la paciente a pesar de su condición no recibe tratamientos preventivos (no es hábito familiar) como la asistencia a controles de salud, uso de medicación, humectación, terapia física (mejorar movilidad), estimulación, valoraciones y demás.

IV. DESARROLLO

4.1 Descripción cronológica detallada del caso

Paciente de 8 años de edad con antecedentes patológicos de Síndrome de Cockayne, producto de tercera gesta, tercera hija viva, embarazo bien controlado y nacida a término. Padre de 42 años de edad con antecedentes patológicos de diabetes mellitus, madre de 42

años sin ningún antecedente patológico, progenitores casados. En árbol genealógico paterno existe antecedentes de diabetes mellitus y en materno ninguno de relevancia.

La paciente mantiene una relación cercana con religión, vivienda (propia) y recursos culturales, una relación distante respecto a recreación y amigos, pues por su condición no se relaciona con el entorno adecuadamente, así también la paciente no mantiene una relación cercana con servicios de salud pues no recibe tratamiento ni control, finalmente existe quiebre en relación con el acceso a servicios básicos, ya que en la comunidad rural donde la paciente habita no cuenta con dichos servicios.

Madre de la paciente expresa que la piel de la misma casi siempre se muestra reseca y ello desencadena lesiones leves en el cuerpo, sin embargo desde hace ocho días anteriores al ingreso hospitalario presenta una tumefacción a nivel del vértice de la nariz que aumenta de tamaño progresivamente y se acompaña de rubor, edema y pérdida de sensibilidad a nivel de la lesión, ocho días posteriores presenta ruptura de la misma, provocando deformidad nasal, con salida de líquido purulento y hemático en moderada cantidad.

17/11/2016 paciente de 8 años y 4 meses de edad, femenino-mestiza, procedente de Pelileo, residente en la parroquia Bolívar, ingresa a casa asistencial por herida a nivel nasal de 2 por 2 centímetros, bordes irregulares con pérdida de tejido blando y disminución de sensibilidad. **18-19 /11/ 2016** rostro, antebrazo, manos con presencia de manchas hipo e hiperocrómicas que dan el aspecto moteado más piquilodermix; cejas y nariz con presencia de costras hemáticas más leves, secreciones serosas que alteran la morfología de dorso y punta nasal, tras revisión dermatológica se diagnostica Xeroderma Pigmentoso y Carcinoma Espinocelular. **20/11/2016** Paciente permanece consiente, orientada, afebril, hidratada se administra antibioticoterapia y curación dos veces al día. **21/11/ 2016** Paciente vigil, irritable al manejo, con sangrado Ocular derecho y presencia de máculas hiperpigmentarias a nivel de cara y miembros por cuanto se indica control de signos vitales, curación de herida, ácido fusídico, Dicloxacilina, loratadina y lágrimas artificiales. **22/11/2017** Paciente en área nasal con presencia de úlceras más deformación y post derrame nasal, leves hiperpigmetadas más odinofagia, scores: +++/+++ , muslo Izquierdo presencia de pápulas negruzcas con indicaciones de cirugía plástica. **23/11/2016** bajo anestesia general se realiza exéresis de lesión en región nasal encontrándose lesión

compatible con lesión espinocelular de aproximadamente 4 centímetros que afecta a nivel nasal, alas nasales y vertientes nasales, en posquirúrgico paciente consiente, fascies pálidas, mucosas orales secas, herida quirúrgica en zona nasal con desbridamiento y en proceso de cicatrización. **24/11/2016** paciente hemodinamicamente estable, nariz injerta en buenas condiciones, con indicaciones de antibioticoterapia, analgesia y curaciones. **25/11/ 2016** paciente a nivel nasal con injerto sin signos de infección, con presencia de rinorrea, se continua con la misma medicación. **26/11/2016** Paciente es dado de alta de la sala de pediatría, en buenas condiciones sin signos de infección. **1/12/ 2016** paciente acude a control: injerto en buenas condiciones, se procede a retiro de puntos. Paciente actualmente no recibe tratamiento alguno, no ingiere medicación ni acude a control de salud.

4.2 Descripción de los factores de riesgo

El síndrome de Cockayne es un trastorno de origen genético recesivo que pertenece a un grupo de enfermedades con defectos en la reparación del ADN y de esta manera se presentan debilitamientos severos en la salud, esta condición requiere de un cuidado adecuado, pues caso contrario se presentan complicaciones infecciosas que pueden comprometer la vida de la persona, es así que entre los principales factores de riesgo que contribuyen a la complicación de este padecimiento se encuentran:

BIOLÓGICOS

- **Lesión en la piel**

El síndrome de Cockayne es un desorden genético que incluye alteraciones como el pigmentosum Xeroderma y cáncer hereditario de intestino. (News Medical Life Sciences , 2017).

El síndrome de Cockayne que padece la paciente no es controlado adecuadamente por cuanto se presentó un granuloma infeccioso a nivel nasal (Xeroderma Pigmentoso), mismo que es propio de su condición pero que pudo ser evitado de tomarse los cuidados necesarios.

- **Infección ocular**

El síndrome de Cockayne implica una serie de alteraciones entre las más comunes están los problemas oculares, donde hay daño a nivel de retina, pocas lágrimas, problemas de visión (National Center for Advancing Trnslational Sciences , 2017)

Debido al descuido general de la paciente, se presentó prurito y sangrado ocular producto de la resequead de la piel de párpados y ojos causado por la exposición frecuente a los rayos solares sin medidas de protección como protector solar, gorras o gafas.

ESTILOS DE VIDA

- **Entorno**

Las personas con Síndrome de Cockayne se ven afectados por la fotosensibilidad, pues incluso una pequeña cantidad de exposición al sol puede provocar quemaduras, ampollas o lesiones en la piel (Instituto Valenciano de Microbiología, 2017)

El entorno en el que vive la paciente no es adecuado para su crecimiento ya que existen varios factores de riesgo, que se pudieron constar en la visita domiciliaria como: ambiente es demasiado seco, existe presencia de mucho viento y polvo (la paciente habita en una zona rural) la menor se expone a rayos solares sin ningún tipo de protección al igual que sus padres y hermanos, todos estos factores inciden en que la paciente presente resequead en la piel y que ello desemboque en laceraciones.

- **Medidas de higiene y salubridad**

En el hogar de la menor no se cuentan con todos los servicios básicos, por ello la paciente no es aseada de manera continua, su ropa no es cambiada diariamente ni tratada con precaución para evitar daños en la piel, además que la paciente se encuentra expuesta a

múltiples focos infecciosos que pueden desencadenar complicaciones propias de la patología y otras como la ascaridiasis.

- **Asistencia de salud**

En este punto es importante recalcar que la familia de la paciente y su entorno en general no acude con frecuencia a controles médicos, sino que cualquier tipo de anomalía la tratan con medios físicos y tan sólo cuando se presentan complicaciones severas se acude a un centro médico, mismo que se encuentra lejano a la residencia, fue por esta razón por la que se presentó la lesión nivel nasal, pues esta fue tratada de manera empírica y ello conllevó a su progreso.

SOCIOECONÓMICO

Las malas condiciones sociales y económicas influyen en la salud pública con una reducción de 2,1 años en la esperanza de vida (Revista REBID, 2017).

La familia de paciente es de bajos recursos económicos, pues ambos progenitores no cuentan con educación básica ni un empleo estable, por cuanto en dicho núcleo familiar existe poca disponibilidad alimentaria, entorno físico vulnerable (casa de construcción mixta) y además existe deficiencia en el acceso de servicios de salud de calidad por lo que la paciente no recibe un tratamiento acorde a su patología.

4.3 Análisis de los factores relacionados con los servicios de salud

- **Oportunidad en la solicitud de consulta**

La paciente es atendida de manera inmediata en casa asistencial, pues ingresa por el área de emergencia, donde debido a la gravedad de la lesión nasal y a su padecimiento (síndrome de Cockayne) es valorada e internada el mismo día. Sin embargo, es de considerar que a pesar de que la paciente recibe atención de salud oportuna, la atención de especialidad de dermatología y cirugía plástica toma varios días.

- **Acceso y dificultades geográficas o de orden público**

La localización geográfica fue un gran inconveniente para que en la paciente se hayan evidenciado complicaciones, pues al estar domiciliada en una zona rural a las afueras del cantón Pelileo, esta se encuentra alejada completamente de centros asistenciales (centros de salud, hospitales, clínica) y ello complica su cuadro clínico al no ser controlada y tratada adecuada y oportunamente.

- **Características de la atención**

La atención de salud que recibió la paciente puede ser calificada como buena, tomando en cuenta que la paciente fue valorada y tratada correctamente hasta su recuperación, no obstante, dentro del curso de la hospitalización se presentaron ciertas condiciones como que complicaron el cuadro clínico.

4.4 Identificación de puntos críticos, oportunidades y acciones de mejora

Puntos críticos	Oportunidades de mejora	Acciones de mejora
Déficit del cuidado al paciente	Educación al cuidador	Valorar deterioro cutáneo Mantener higiene corporal Usar protectores/bloqueadores solares Evitar la radiación solar intensa Utilizar ropa adecuada Mantener la piel hidratada Mantener dieta equilibrada Control médico regular Animar al cuidador a que asuma su responsabilidad Instruir al cuidador sobre cuidados sanitarios

<p>Lesión nasal</p> <p>Disminución de sensibilidad</p> <p>Eritema</p> <p>Úlceras</p> <p>Manchas hipocromicas</p> <p>Carcinoma espinocelular</p> <p>Xeroderma pigmentoso</p>	<p>Cuidado de lesión nasal y piel</p>	<p>Examinar de manera minuciosa la piel</p> <p>Control diario</p> <p>Identificación de antecedentes alérgicos y farmacológicos</p> <p>Mantenimiento de higiene</p> <p>Cambios de postura</p> <p>Vestimenta y ropa de cama adecuada</p> <p>Hidratación</p> <p>Control de exceso de humedad</p> <p>Curaciones</p> <p>Administración de medicación</p>
<p>Exéresis e injertos</p>	<p>Cuidado en caso de proceso de cicatrización y aceptación</p>	<p>Revisar el estado de la lesión</p> <p>Vigilar temperatura, color, olor, sensibilidad</p> <p>Vigilar la presencia de infecciones, hematomas o edemas</p> <p>Observar cuidadosamente el grado de cicatrización</p> <p>Mantener la herida limpia</p> <p>Reducir riesgo de infección con ambiente aséptico</p> <p>Absorber líquidos que se filtren de la herida</p>
<p>Infección ocular</p>	<p>Cuidado de ojos y piel circundante</p>	<p>Uso de protección (gorras, gafas)</p> <p>Higiene diaria de párpados y saco conjuntival</p> <p>Lubricación ocular (lágrimas artificiales)</p> <p>Evitar la exposición solar y lumínica fuerte</p>
<p>Alteración nutricional</p>	<p>Mejora del estado nutricional y apetito</p>	<p>Control de ingesta y excreta</p> <p>Control de IMC</p> <p>Favorecer la ingesta alimenticia propia de su edad</p>

Irritabilidad y ansiedad	Reducir el grado de ansiedad	Apoyo emocional Reducción de estresores Manejo del dolor Favorecer espacios y condiciones lúdicas para procedimientos sanitarios Establecer relaciones de confianza tomando en cuenta el grado intelectual y de salud Fomentar la paciencia y tolerancia
Alteración de Movilidad y postura	Reducir daño postural y favorecer circulación	Asegurar un ambiente seguro Cuidado postural Valorar las habilidades de movilidad y traslación Promover la movilidad autónoma posible Movilidad activa y pasiva para favorecer la circulación sanguínea

4.5.1 Presentación



El Síndrome de Cockayne es una patología multisistémica que se caracteriza por la baja estatura, apariencia facial característica, envejecimiento prematuro, cabello delgado y seco, este tipo de pacientes tiene fotosensibilidad cutánea por lo que tiende a desarrollar neoplasias, sufren de sordera neurosensorial, alteraciones de la retina, daños dentales, disfunción a nivel neurológico progresivo y consecuentemente discapacidad intelectual.

Es de resaltar además que este síndrome al ser de origen genético, autosómico recesivo y de baja incidencia a nivel global, actualmente no existe un tratamiento para revertirlo, sin embargo, se debe tener en cuenta la importancia de plantear tratamientos preventivos y

sintomáticos para garantizar una mejor calidad de vida de este tipo de pacientes y en ello se basa la presente propuesta.

5.5.2 Justificación:

Como se ha mencionado con anterioridad, el Síndrome de Cockayne es una patología no reversible por lo que no ha sido posible plantear tratamientos para combatirla, pero si para mejorar las condiciones de salud de este grupo humano, es así que el desarrollo de la presente guía es no sólo importante sino necesaria para garantizar mayor esperanza de vida para estos pacientes.

La mayor parte de padres o entorno familiar de personas con síndrome de Cockayne desconocen las medidas sanitarias y de seguridad que este tipo de personas requiere y más aún en etapas pediátricas desencadenado una serie de complicaciones que empeoran el estado e incluso comprometen la vida de dichos pacientes, por ello, al diseñar una guía o plan de acción sobre el cuidado integral del paciente con Síndrome de Cockayne no sólo beneficia a los mismos pacientes sino también a sus familias.

El desarrollo de la guía resulta factible pues por un lado existe basta información teórica y científica que sustenta la manera cómo el paciente con síndrome de Cockayne debe ser cuidado y por otro los conocimientos adquiridos a lo largo de la carrera estudiantil y el análisis de los puntos críticos del estudio de caso permiten emitir recomendaciones para mejorar la calidad de vida de dichos individuos y con ello apoyar políticas de salud pública.

4.5.3 Objetivos:

Objetivo general:

- Diseñar una guía extramural para el cuidado del paciente con Síndrome de Cockayne

Objetivos específicos:

- Brindar recomendaciones a padres de pacientes con Síndrome de Cockayne relacionadas con la atención de salud y prácticas de seguridad en el hogar.
- Difundir el plan de acción para el cuidado integral del paciente con Síndrome de Cockayne que evite complicaciones severas en su condición de salud.
- Mejorar la calidad de vida del paciente con Síndrome de Cockayne

4.5.4 Desarrollo

Guía extramural para el cuidado del paciente con Síndrome de Cockayne

La guía extramural para el cuidado del paciente con Síndrome de Cockayne está enfocada hacia los puntos críticos de la paciente del estudio de caso por cuanto se abarca el cuidado de la piel, ojos, boca, oídos, recomendaciones referentes a alteración nutricional, postural, de movilidad y del habla, con las que se espera mejorar el estado de la paciente entre un 40-60% pues es de considerar que el cuidado adecuado de dichas personas contribuye a una mejor calidad de vida, no obstante esta patología es degenerativa, severa e irreversible.

CUIDADO DE LA PIEL

El síndrome de Cockayne se caracteriza por la fotosensibilidad a nivel de la piel, lo que puede desencadenar manchas, resequedad, lesiones e incluso cáncer.

Importancia: la parte interna de la piel (dermis) está muy hidratada pues tiene el 70% de contenido acuoso y la parte externa (epidermis) se muestra menos hidratada ya que su contenido de agua es del 10-13%, es así que cuando la piel no alcanza un 10% de contenido hídrico se considera deshidratada poniendo en evidencia: falta de flexibilidad, apariencia áspera, prurito, descamación, y demás alteraciones que originan heridas y fisuras ante el mínimo roce. (Importancia de la hidratación y el cuidado corporal , 2014).

Objetivo: Mejorar el estado de la piel en un 50% y con ello brindar medidas de confort para personas con Síndrome de Cockayne e impedir el apareamiento de células malignas.

HIDRATACIÓN

Recomendaciones:

- Hidratar la piel inmediatamente después del baño
- Colocar crema hidratante por lo menos tres veces al día
- Mantener hidratado al niño/beber abundantes líquidos
- Utilizar humidificadores ambientales

HIGIENE

- Bañar al niño al paso de un día pues el baño frecuente ocasiona daños en la piel
- Bañar con agua tibia (nunca con agua caliente)
- Evitar el uso de agua demasiado clorada o no potabilizada
- Restringir la duración del baño a 5-10 minutos
- Bañar cuidadosamente con jabón PH neutro
- No utilizar durante el baño esponjas o cepillos para frotar la piel
- Secar la piel sin frotar (palmadas) para evitar daño en la piel
- Mantener la piel libre de humedad o sin humedad excesiva
- Mantener uñas cortas y manos suaves (hidratadas) para evitar que al rascarse o tocar su cuerpo se produzcan lesiones o daños
- La ropa debe ser enjuagada dos o tres veces para evitar restos de detergente o jabón
- La ropa y prendas interiores deben ser planchadas para eliminar bacterias
- Utilizar ropa limpia-cambio diario
- El pañal deberá ser revisado reiteradamente y cambiado
- No utilizar lociones ni perfumes

PROTECCIÓN

- Utilizar protección solar durante el día y la noche
- Evitar el contacto directo con el sol sobre todo a medio día
- Reducir al mínimo la exposición solar
- Evitar que el menor permanezca en la oscuridad absoluta
- Durante la exposición a la luz o el sol utilizar ropa apropiada (manga larga, guantes, gorra de sol)
- Es importante impedir la entrada de rayos solares por ventanas, por lo que se recomienda cubrirlas con plástico negro/ bolsas de basura, cortinas oscuras o demás recursos para impedir la radiación UV
- Mantener el hogar ventilado
- Utilizar ropa apropiada (algodón) para evitar traspiración, rozaduras, picor
- Utilizar ropa protectora: sombrero de ala ancha para proteger ojos, orejas, cara y parte posterior del cuello
- Utilizar ropa holgada pero que cubra la mayor superficie corporal
- Evitar prendas y ropa de cama de lana para evitar reacciones alérgicas
- Evitar al máximo arrugas en ropa de cama para impedir que la piel se marque
- Reducir puntos de presión con utilización de cojines
- Cambios posturales cada dos horas

VALORACIÓN

- Evaluar de manera continua el estado de la piel: pilosidad, coloración, volumen, aspecto general, humedad cutánea, disposición de pliegues, aspectos especiales
- Valoración de enfermería:

ESCALA DE VALORACIÓN DE LA PIEL FEDPALLA				
HIDRATACIÓN	DERMATITIS	VARCULARIZACIÓN	BORDES	DEPÓSITOS
5. Piel normal	5. Piel normal	5. Eritema rojo	5. Lisos	5. Escamas
4. 1cm macerada	4. Eczema seco	4. Eritema violáceo	4. Inflamados y mamelones	4. Costras
3.<1cm macerado	3. Eczema exudativo	3. Negro-azulado- marrón	3. Raros o excavados	3. Hiperqueratosis
2. Seca	2. Eczema vesiculoso	2. Eritema <2 cm y calor	2. Esclerosados	2. Pústulas sero-purulentas
1. Seca y con esclerosis	1. Eczema con erosión o liquenificato	1. Negro trombosado	1. Necrosados	1. Edema, linfedema
TOTAL				

Fuente: Revista Dialnet (2014)

Grados:

Puntos	Grado	Epitelización
Entre 5 y 10	IV	Muy malo
Entre 11 y 15	III	Malo
Entre 16 y 20	II	Bueno
Entre 21 y 25	I	Muy bueno

% Mejora: Con estas actividades se mejorara en un 50% y con ello brindar medidas de confort para personas con Síndrome de Cockayne

En caso de lesiones en la piel:

- Acudir al médico/dermatólogo
- Revisar el estado de la lesión
- Vigilar temperatura, color, olor, sensibilidad
- Vigilar la presencia de infecciones, hematomas o edemas

- Observar cuidadosamente el grado de cicatrización
- Mantener la herida limpia

CUIDADO DE LOS OJOS

El síndrome de Cockayne se caracteriza por problemas en los ojos, lo que se destaca; ojos hundidos, problemas en la retina, cataratas, visión borrosa, poca o ninguna lagrime, movimientos anormales de los ojos, ojos bizcos y ojos muy pequeños.

Importancia: Una buena visión es fundamental para la correcta realización de las actividades de vida diaria pues mantener una buena agudeza visual es sinónimo de calidad de vida.

Objetivos: Mejorar la calidad visual y reducir el malestar que causa la resequeidad en los ojos.

HIGIENE

Recomendaciones:

- Después del baño secar contorno de ojos
- Utilizar toallitas húmedas para limpiar los párpados.
- Limpiar impurezas (cuerpos extraños) de los ojos y párpados
- Evitar frotarse o rascarse la zona ocular

PROTECCIÓN

- Visitar al oftalmólogo ya que este detecta y reduce los problemas de la visión, también facilitan la adaptación al uso de lentes o de ayudas ópticas.
- Utilizar gafas para evitar daños por el sol, el polvo o incluso el viento.
- Utilizar lentes para mejorar la visión
- Aplicar lágrimas artificiales para tratar los síntomas de la sequedad ocular.

- Reducir la exposición frente a todo tipo de pantallas.
- Revisar iluminación
- Evitar espacios con sustancias irritantes como humo, polución y otras partículas volátiles
- Evitar cambios bruscos de iluminación: oscuridad-luz
- Al menor signo de irritación visitar al médico

% Mejora: Con estas actividades para el cuidado de los ojos se mejorara en 60%

CUIDADOS BUCALES

El síndrome de Cockayne se caracteriza por problemas en los dientes lo cuales incluye dientes pequeños o ausentes, retraso de la erupción de los dientes temporales y mala oclusión.

Importancia: el cuidado de los dientes es fundamental en los infantes teniendo en cuenta que la boca es la puerta del aparato digestivo, la lengua, dientes y glándulas salivales reciben el alimento y lo preparan para la digestión, además de ser fundamentales para la articulación correcta de las palabras.

Objetivo: Crear hábitos de vida y alimentación que sirvan para prevenir la insalubridad dental.

HIGIENE

Recomendaciones:

- Eliminar los restos de comida
- Cepillar cuidadosamente los dientes con cepillos de cabeza pequeña y cerda suave
- Si el niño no puede agarrar el cepillo de dientes, el cepillado deberá ser asistido
- Cepillar cuidadosamente mejillas y lengua
- Poner especial énfasis en el enjuague de los dientes tras cepillado para evitar restos de pasta dental

- Utilizar hilo dental
- Es importante el uso de una gasa sobre las encías para remover restos de alimentos

PROTECCIÓN

- No poner nada en la boca del niño que haya estado en la boca de un adulto.
- No compartir objetos como cucharas, teteros, botellas, etc.
- No administrar refrescos, bebidas azucaradas, caramelos y otros productos que se impregnan en los dientes
- Explorar el estado general de las piezas dentales
- Revisión periódica con un dentista

% Mejora: Con estos cuidados se lograra mejorar en 50 %

CUIDADO DE OÍDOS

Debido a las implicaciones propias del Síndrome de Cockayne, la audición se ve comprometida.

Importancia: el cuidado de los oídos tiene especial interés pues permite al infante desarrollar y potenciar sus capacidades; atención, percepción, discriminación, que contribuyen a la adquisición de sistemas de comunicación.

Objetivo: Mejorar la calidad de audición o su preservación

HIGIENE

Recomendaciones:

- Antes del baño tapar los oídos con algodón impregnado de vaselina para evitar la entrada de agua
- Tras el baño, las orejas deben secarse
- Las orejas deben limpiarse con gasa húmeda evitando frotar

- La zona interna-oído debe ser limpiado con bastoncillos y suero fisiológico, pero se debe evitar introducir demasiado el mismo para evitar lesiones inflamación

PROTECCIÓN

- No introducir objetos extraños en el conducto auditivo
- No intentar extraer tapones de cera para ello acudir al médico
- No procurar destapar los oídos golpeando o soplando pues se pueden presentar problemas en la trompa de Eustaquio
- En caso de sangrado o secreciones visitar al médico
- Evitar ruidos altos del ambiente, televisión, radio, gritos, etc. y en caso de no poder evitarlos usar tapones
- Evaluar la agudeza auditiva mediante la comunicación efectiva

% Mejora: Los cuidados de los oídos se mejoraran en 70 %

ALTERACION NUTRICIONAL

El síndrome de Cockayne debido a la degeneración neuronal y psicomotor imposibilita una nutrición adecuada, por tanto, existe presencia de bajo peso e incluso alteraciones del crecimiento.

Importancia: la alimentación juega un papel esencial en el desarrollo del niño al permitir el mantenimiento de funciones orgánicas, actividad y crecimiento.

Objetivo: Reducir el índice de desnutrición y problemas de deglución

RECOMENDACIONES GENERALES

Recomendaciones:

- Colocar al paciente en una posición cómoda para comer, sentado o semifowler
- Suministrar los alimentos a la temperatura adecuada
- Favorecer la alimentación autónoma
- Utilizar utensilios especiales en caso de dificultad para sujeción de cuchara o vasos
- Crear un ambiente agradable durante la hora de la comida
- En las preparaciones alimenticias aprovechar los productos regionales o de temporada
- Tener especial cuidado con la higiene de utensilios y alimentos
- Dejar que el paciente permanezca sentado unos 20 minutos tras la ingesta de comida para favorecer digestión

RECOMENDACIONES ESPECIALES -DIETA

- La alimentación debe ser variada, combinada y equilibrada
- Ajustar la dieta al estilo del paciente
- Es preferible la consistencia semisólida con la que se evite atragantamiento
- Evitar administrar alimentos secos como semillas
- Alimentar al menor 5 veces, tres comidas principales y dos entre comidas

Desayuno: alimentos que aporten energía (lácteos, frutas y cereales)

Media mañana: fruta, yogurt, cereales, jugo

Comida-almuerzo: verdura, proteínas

Media tarde: fruta, jugo, leche, papilla, bocadillos

Cena: verduras, sopa, lácteos

- Ofrecer alimentos frescos, variados, ricos en nutrientes
- Consumir alimentos ricos en vitamina D

- Los alimentos deberán tener gran sabor para provocar mayor salivación que permita favorecer la deglución y el deleite de la comida
- La comida deberá contener poca cantidad de sal
- No utilizar condimentos
- La administración de la comida debe ser pausada
- Asegurarse que la dieta tenga alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento
- El agua de consumo debe ser hervida por al menos 10 minutos
- Utilizar alimentos complementarios enriquecidos, suplementos de vitaminas y minerales

VALORACIÓN

- Exploración física: evaluar ojos, piel, uñas, pérdida de fuerza muscular, edema, sangrado lingual, etc.
- Antropometría: medir peso y la talla, calcular el índice de masa corporal IMC mediante la fórmula:

IMC= Peso en kg/talla en m², tras la fórmula determinar el nivel de nutrición:

CLASIFICACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL, SEGÚN IMC EN EL ADULTO	
IMC	Clasificación
< 16 kg/ m ²	Severamente desnutrido
16-16,99 kg/ m ²	Moderadamente desnutrido
17-18,49 kg/ m ²	Medianamente desnutrido
18.5-24,99 kg/ m ²	Normal
25-29,99 kg/ m ²	Sobrepeso
>30 kg/ m ²	Obesidad

**CLASIFICACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL SEGÚN IMC/EDAD PARA NIÑOS,
NIÑAS Y ADOLESCENTES DE CERO MESES A DIECINUEVE AÑOS**

Puntuación Z	Edad: cero meses a cuatro años once meses	Edad: de cinco a diecinueve años
	IMC/Edad*	
Por encima de 3 DE	Obesidad	
Por encima de 2 DE	Sobrepeso	Obesidad
Por encima de 1 DE	Posible riesgo de sobrepeso	Sobrepeso
0 (mediana)		
Por debajo de -1 DE		
Por debajo de -2 DE	Emaciado	Delgadez
Por debajo de -3 DE	Severamente emaciado	Delgadez severa

Fuente: (Navarrete, Mateluma, Daniela, & Sandoval, 2016)

% Mejora: Con estos cuidados la niña subirá su índice de masa corporal

ALTERACION POSTURAL

El síndrome de Cockayne se caracteriza por ataxia, temblor, dismetría, cifoescoliosis, pérdida de flexibilidad espinal, inactivación simultánea de la musculatura agonista y antagonista provocando así alteración en la postura y las reacciones del equilibrio apropiadas para deambular.

Importancia: el control postural no sólo es importante para evitar deformidad de huesos y articulaciones, sino además para favorecer la circulación, respiración, digestión y confort del infante.

Objetivo: Optimizar la postura mediante varias técnicas para mejorar postura y evitar deformidad

Recomendaciones:

- Buscar posiciones en las que el niño pueda mantenerse cómodo
- Modificar la posición del niño poniendo especial énfasis en puntos de apoyo corporales y materiales

- Controlar la posición durante cada postura: cabeza y tronco derecho, brazos estirados, manos libres y extendidas, peso bien distribuido en ambos lados del cuerpo
- A la hora de dormir buscar maneras para que el niño permanezca en posiciones opuestas a su posición anormal (de flexión a extensión, de piernas juntas a piernas abiertas, etc.)
- Se puede utilizar corsé para mantener y sostener el cuerpo en una buena posición, favoreciendo la respiración (expansión pulmonar)
- Se pueden emplear férulas en miembros inferiores que eviten la retracción de los mismos
- Mantener objetos como esponjas en las manos para evitar la deformidad por flexión prolongada de los dedos
- Utilizar calzado ortopédico o ayudas técnicas para bipedestación y marcha
- En caso de tener que cargar al niño, se recomienda que el infante permanezca con las piernas abiertas sobre la cadera de la madre/cuidador para mantener control postural

% Mejora: Con estos cuidados se mejorara 50 % ya que la postura es propio del Síndrome de Cockayne

ALTERACION DE LA MOVILIDAD

El síndrome de Cockayne implica retraso en el desarrollo psicomotor, alteración del tono muscular, reflejos aumentados o reducidos, problemas de desarrollo por tanto la movilidad se ve alterada.

Importancia: En personas con pérdida de la movilidad es recomendable potenciar las capacidades residuales en pro del autocuidado que permita una mejor calidad de vida para el paciente.

Objetivo: Impedir la perdida de la capacidad de movilización autónoma y asistida.

Recomendaciones:

- Masajear miembros superiores e inferiores para relajar músculos
- Realizar movilidad pasiva y activa asistida para evitar rigidez articular por lo menos dos veces al día
- Promover la movilidad autónoma
- Estiramientos pasivos musculares para evitar calambres y dolor
- Realizar cambios posturales durante la noche para prevenir escaras.
- Realizar ejercicios respiratorios: movilidad y uso de espirómetro incentivo

% Mejora: Con los cuidados se mejorara en 50 % de la movilidad

ALTERACION DEL HABLA

En el síndrome de Cockayne, el habla se ve alterada y se caracteriza por disartria lenta con lenguaje formado por monosílabos o frases cortas

Importancia: el habla o la articulación de fonemas, palabras entrecortadas y demás manifestaciones permiten una comunicación, con la cual se puedan expresar necesidades, gusto/disgusto, afecto y demás, por ello resulta esencial preservarla.

Objetivo: Conservar la formulación de palabras para restablecer la comunicación

Recomendaciones:

- Realizar ejercicios de la musculatura buco lingual.
- Ejercicios de mímica facial que faciliten la expresión además de la deglución
- Estimulación de la formación de palabras o frases cortas, aunque sean poco entendibles
- Permitir expresión: llanto, gritos, balbuceo, etc. que permitan vínculos comunicativos
- Fomentar vínculo de afecto

% Mejora: Con estos cuidados la niña mejora 50 % la formulación de palabras

V. CONCLUSIONES

- Tras el análisis de la evolución del Síndrome de Cockayne más granuloma infeccioso se pudo determinar que los cuidados de enfermería fueron fundamentales para asegurar una evolución favorable en el ambiente hospitalario y posteriormente en el ámbito domiciliario pues al ser una patología genética, degenerativa, severa e irreversible requiere de cuidados especiales.
- Se pudo determinar que los principales problemas que impiden mejorar la calidad de vida del paciente con Síndrome de Cockayne está en primera instancia el sistema nacional de salud pública, mismo que debido a la ausencia de este tipo de casos no ha planteado tratamientos específicos, medidas preventivas y paliativas a nivel sanitario con el que los pacientes pueda sobrellevar su afección y en segunda instancia debido a los carentes cuidados domiciliarios que empeoran la condición de dichos pacientes día a día.
- Se pudo identificar que los principales puntos críticos en el caso de Síndrome de Cockayne más granuloma infeccioso fueron: lesión nasal que se vio agravada paulatinamente por la pérdida de sensibilidad, secreción purulenta, carcinoma espinocelular, xeroderma Pigmentoso que hizo necesario un procedimiento de exéresis e injerto, así también se presentaron problemas como: eritema, úlceras, manchas hipo-hipercrómicas, infección a nivel ocular, irritabilidad, ansiedad, alteración nutricional, de movilidad y postura.
- Con la elaboración de una guía de enfermería extramural se pudo brindar recomendaciones específicas para el manejo de pacientes con Síndrome de Cockayne abarcando el cuidado de la piel, ojos, boca, oídos, recomendaciones referentes a alteración nutricional, postural, de movilidad y del habla, con las que se aspira mejorar el estado de la paciente y evitar complicaciones severas que comprometan su integridad o la vida.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bidabehere, M., Ruffini, A., Boldrini, M., & Gubiani, M. P. (2015). *Máculas hiperpigmentadas generalizadas*. Argentina : Archivos de dermatología .
- Botero, P., Vergara, E., & Londoño, E. (Enero-Junio de 2016). Síndrome de Cockayne: Desde lo epidemiológico hasta lo molecular. *Salutem Scientia Spiritus, II*, 15. Obtenido de file:///C:/Users/USER/AppData/Local/Temp/1452-4226-1-PB.pdf
- Boyd, K. (2017). *Conjuntivitis ¿Qué es el ojo rojo?* American Academy of Ophthalmology.
- Castro, J. (2011). *Secreción salival, serosa y mucosa*. Colombia .
- Cervia, M., Tafur, C., Jaimes, V., Cañizalez, E., Zambrano, L., & Gómez, S. (2011). Síndrome de Cockayne: informe de dos casos clínicos y revisión de la literatura. *Revista Médica de Antioquia*, 415. Obtenido de <https://aprendeenlinea.udea.edu.co/revistas/index.php/iatreia/article/view/10641/10162>
- Colombo, C. (2017). *Cómo terminar con las úlceras de la nariz*. Leaf Group.
- Conchello, R., Peña, J., Tello, A., Monge, L., Cabrejas, A., Miramar, D., & Lopez, J. (2012). Síndrome de Cockayne: una nueva mutación en el gen ERCC8. *Revista de Neurología*, 251. Obtenido de file:///C:/Users/USER/AppData/Local/Temp/bi040250.pdf
- Del Olmo, L. (2016). *Prurito ocular o picor de ojos*. Onmeda.
- Diccionario médico. (2015). *Exéresis*. Madrid: Clínica de la Universidad de Navarra.
- Dollfus, H., & Laugel, V. (Febrero de 2017). Síndrome de Cockayne. *Orphanet Inserm*, 1-4. Obtenido de https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/es/Cockayne_Es_es_HAN_ORPHA191.pdf

- Flannery, D. (2015). Genetics of Cockayne Syndrome. *Medscape*. Obtenido de <https://emedicine.medscape.com/article/942516-overview#a6>
- (2014). *Importancia de la hidratación y el cuidado corporal* . Farmacias IM. Instituto Valenciano de Microbiología . (2017). *Pruebas genéticas - Cockayne, Síndrome-genes ERCC6 Y ERCC8*. España : IVAMI.
- López, E., Córdova, M., & Campos, E. (2014). El plan de enfermería y su importancia en la disminución de reingresos hospitalarios . *Revista Medigraphic*, 12.
- MacGregor, L. (2013). *La importancia de un tratamiento eficiente de heridas* . Alicante : Wounds.
- Martínez, E. (2017). *Poiquilodermia de cevatte: un problema estético que puede confundirse con una alergia* . Madrid: Unidad editorial Revistas S.L.U.
- Martorell, A., Sanmartín, O., Cruz, J., & Guillén, C. (2013). Carcinoma epidermoide cutáneo: definiendo la variante de alto riesgo. *Actas Dermo-Sifiliográficas* .
- Metodología Enfermería . (2017). *Tipología de los patrones funcionales* . Obtenido de Fundación para el desarrollo de Enfermería : http://www.ome.es/04_01_desa.cfm?id=391#indice1
- National Center for Advancing Trnslational Sciences . (2017). *Síndrome de Cockayne* . NCATS Public Information Officer .
- Navarrete, E., Mateluma, Daniela, & Sandoval, P. (2016). Clasificación del estado nutricional basada en perfiles antropométricos del personal silvoagropecuario femenino de un sector del centro-sur de Chile. *Revista Scielo*.
- News Medical Life Sciences . (2017). *Nuevo descubrimiento del síndrome de Cockayne*. AZO Network.
- OMS. (2015). *Recomendaciones de la OMS para la conduccción del trabajo de parto*. Atención perinatal de la Organización Mundial de la Salud .
- Pérez, A., Pino, G., & García, J. (2014). Xeroderma pigmentoso. Breve revisión: de lo molecular a lo clínico. *Revista Scielo*.

- Pineda, M. (2017). *Síndrome de Cockayne* . España : Enciclopedia Orphanet de la discapacidad .
- Ponce, M., & Ponce, J. (2014). *Disfagia y odinofagia* . Aegastro.
- Pozo, R. (2012). *Bases diagnósticas de las enfermedades cutáneas*. España: Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención primaria.
- Prado, C. (2014). *Forma correcta de retirar las suturas*. Blog de nefermería .
- Revista REBID. (2017). *Los factores socioeconómicos influyen altamente en la salud de la población*. México : Fundación Universia .
- Schalock, P. (2017). *Eritema polimorfo o multiforme* . Massachusetts: Harvard Medical School.
- Serrano, C., Moran, V., & Diez, P. (26 de Septiembre de 2015). Síndrome de Cockayne. *Boletín Médico Del Hospital Infantil de México*, 280-281. Obtenido de <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v72n4/1665-1146-bmim-72-04-00276.pdf>
- Sprekelsen, C. (2015). *Rinorrea*. Murcia : Hospital Universitario Reina Sofía de Murcia.
- VADEMECUM Internacional. (2017). *Medicamentos* . España: eBook.
- Vásquez, R. (2015). *Alimentación complementaria: Nuevos conceptos* . México: Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- Vela, R., Kuri, L., López, C., & Zambrano, A. (2012). *Evolución de los injertos autólogos de piel en pacientes con quemaduras post trauma*. Guayaquil: Policía Nacional del Guayas.
- Vélez, P. (23 de Febrero de 2017). Lista de enfermedades raras en Ecuador está 7 años desactualizada. *Redacción Médica* .
- Wells, G. (2017). *Carcinoma espinocelular* . USA: Manual MSD.

LINKOGRAFÍA

- Botero, P., Vergara, E., & Londoño, E. (Enero-Junio de 2016). Síndrome de Cockayne: Desde lo epidemiológico hasta lo molecular. *Salutem Scientia Spiritus*, II, 15. Obtenido de file:///C:/Users/USER/AppData/Local/Temp/1452-4226-1-PB.pdf
- Cervia, M., Tafur, C., Jaimes, V., Cañizalez, E., Zambrano, L., & Gómez, S. (2011). Síndrome de Cockayne: informe de dos casos clínicos y revisión de la literatura. *Revista Médica de Antioquia*, 415. Obtenido de <https://aprendeenlinea.udea.edu.co/revistas/index.php/iatreia/article/view/10641/10162>
- Conchello, R., Peña, J., Tello, A., Monge, L., Cabrejas, A., Miramar, D., & Lopez, J. (2012). Síndrome de Cockayne: una nueva mutación en el gen ERCC8. *Revista de Neurología*, 251. Obtenido de file:///C:/Users/USER/AppData/Local/Temp/bi040250.pdf
- Dollfus, H., & Laugel, V. (Febrero de 2017). Síndrome de Cockayne. *Orphanet Inserm*, 1-4. Obtenido de https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/es/Cockayne_Es_es_HAN_ORPHA191.pdf
- Metodología Enfermería . (2017). *Tipología de los patrones funcionales* . Obtenido de Fundación para el desarrollo de Enfermería : http://www.ome.es/04_01_desa.cfm?id=391#indice1
- Serrano, C., Moran, V., & Diez, P. (26 de Septiembre de 2015). Síndrome de Cockayne. *Boletín Médico Del Hospital Infantil de México*, 280-281. Obtenido de <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v72n4/1665-1146-bmim-72-04-00276.pdf>

CITAS BIBLIOGRÁFICAS- BASE DE DATOS UTA

EBRARY: Cross M. (2004). Los niños con dificultades emocionales y de comportamiento y problemas de comunicación. Recuperado el 28 de enero del 2018, disponible en: <http://site.ebrary.uta/children-difficulties>.

SPRINGER: Jeanson, E. (2005). Neurodevelopmental Therapy. Section II. pp 805-806. Springer New York. Disponible en: http://link.springer.com/chapter/10.1007/0-387-27124-4_12

EBRARY: García, A. Quero, J. (2012) Conducta motora: los movimientos generales. España. Disponible en: <http://site.ebrary.com/lib/alltitles/docDetail.action?docID=10592671&p00=paralisis%20cerebral>.

SCOPUS: Lazcano, E. Katz, G. Allen, F. Valladares, L. Rangel, G. Minoletti, A. Vasquez, A. Salvador, L. (2013). Trastornos del desarrollo intelectual en América Latina: un marco para establecer las prioridades políticas de investigación y atención 34. Disponible en: <https://www.scopus.com/record/display.uri?eid=2s2.084887894249&origin=resultslist&sort=plff&src=s&st1=desarrollo+intelectual+&st2&sid=075465A4847F8F06083F02E6A7469BB8.kqQeWtawXauCyC8ghhRGJg%3a2590&so=b&sdt=b&sl=38&s=TITLEABSKEY%28desarrollo+intelectual+%29&relpos=7&citeCn=0&searchTerm=>

SCOPUS: Maurer, F. A., & Smith, C. M. (2013). Community/public health nursing practice: Health for families and populations. Elsevier Health Sciences. Disponible en: https://books.google.com.ec/books?hl=es&lr=&id=mXIAIh7AG6EC&oi=fnd&pg=PP1&q=Background:+Home+visiting+is+effective+for+the+promotion+and+prevention+of+merchild+health+in+other+countries,+especially+in+vulnerable+populations+such+as+pregnant+teenagers.+Aim:+To+evaluate+the+association+between+receiving+a+home+visiting+program+d&ots=7Ik_7QFIu8&sig=6PjSVmWbXk8rYGFUDzuPqkxb54#v=onepage&q&f=false

EBRARY: Molina, C. G., & Núñez, D. A. J. (Eds.). (2003). Servicios de salud en América Latina. Washington, DC, USA: Inter-American Development Bank. Retrieved from.

Recuperado 25 de enero 2018. Disponible en:<http://site.ebrary.com/lib/uta/detail.action?docID=10104133&p00=salud+publica>

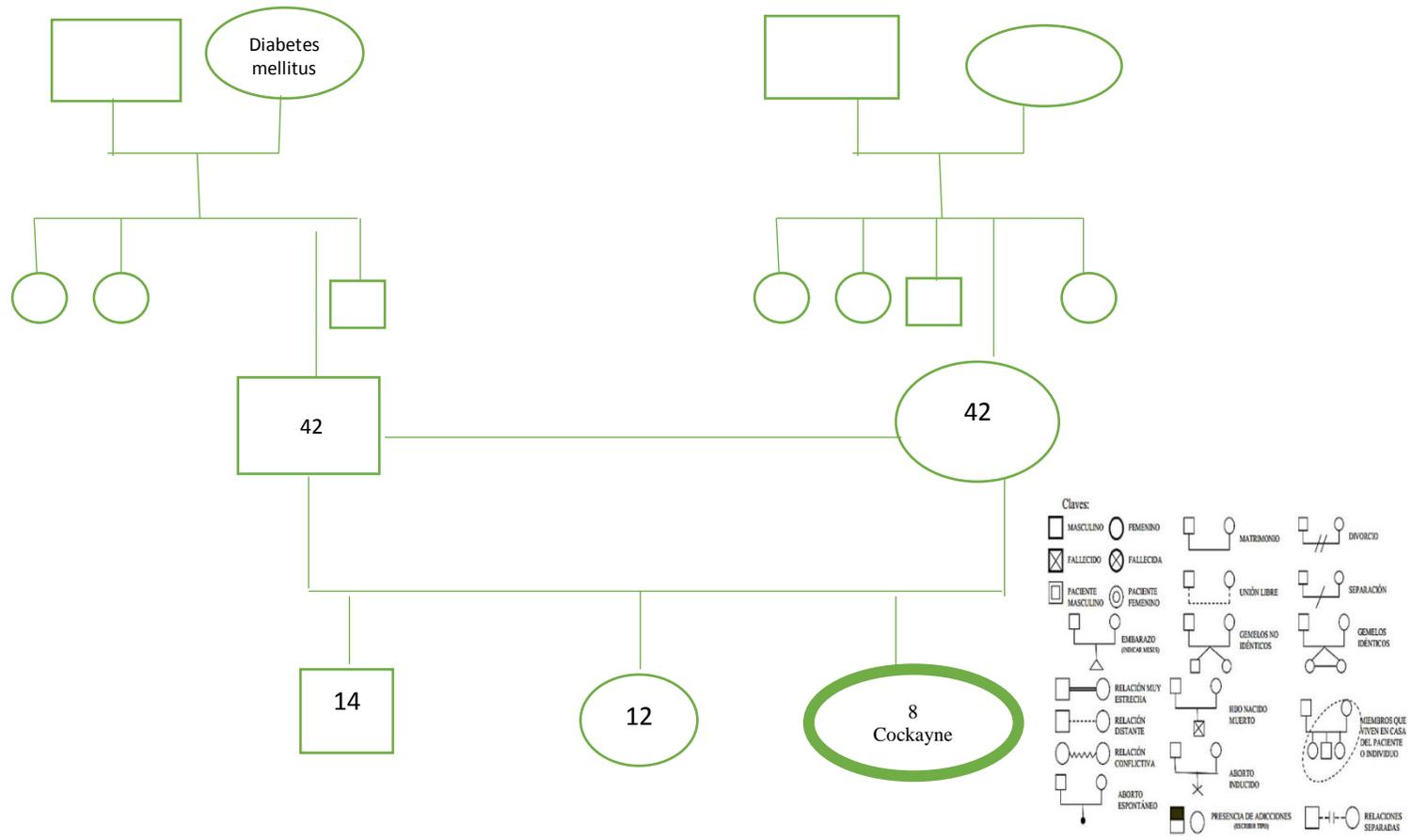
PROQUEST: Reforma México City (1996). Síndrome Cockayne. Disponible en: <https://search.proquest.com/docview311230009/abstract/7C48F605160A4969PQ/1?accoutid=36765>

EBRARY: Sheppard M. Grohn M. (2004). Prevención y Afrontamiento en niños y cuidado de la familia: Las madres en la adversidad que enfrentan el Cuidado de Niños. Recuperado el 08 de enero del 2018, disponible en:<http://site.ebrary.com/lib/uta/detail.action?docID=10064459&p00=family+child>

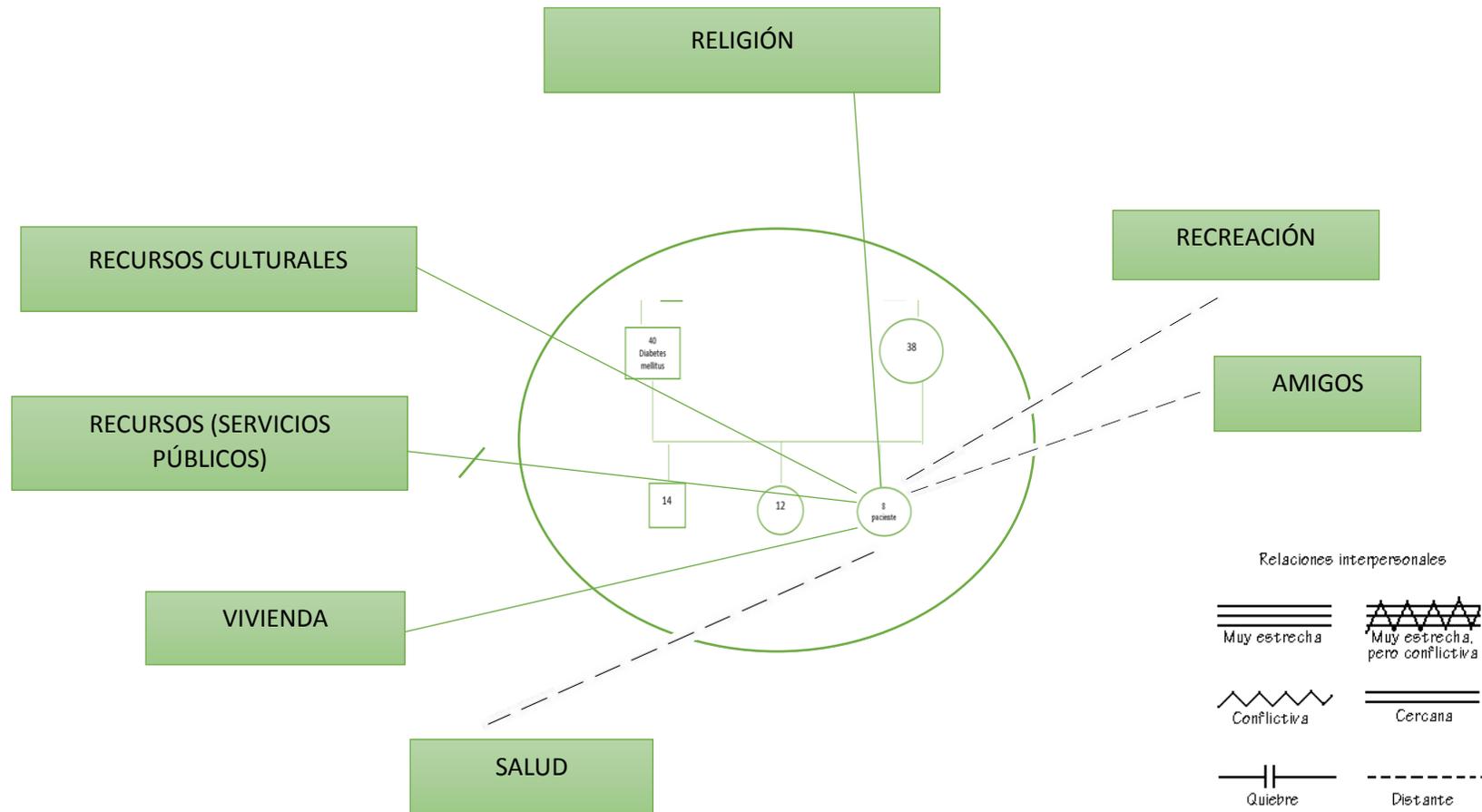
SPRINGER: Takeshi, F. (2014, Junio). Assessment and management of severe malnutrition in children. (I.J. Surgery, Ed.) Spriger. ISSN: 0972 – 2068. Retrieved from ink.springer.com/article/10.1007/s12262-014-1121-7

VII. ANEXOS

Anexo 1: Familiograma



Anexo 2: Ecomapa



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE ENFERMERÍA



TEMA: INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE COCKAYNE MÁS GRANULOMA INFECCIOSO A NIVEL NASAL

OBJETIVO: Recopilar información no disponible sobre el paciente con síndrome de Cockayne a base de los patrones funcionales de Marjory Gordon.

DIRIGIDO: madre de la paciente

Anexo 3: Entrevista

Percepción- manejo de salud	<ul style="list-style-type: none"> • ¿Cómo es el estilo de vida? • ¿Qué hábitos se mantiene en pro de la salud de la menor? • ¿En el hogar se mantienen las precauciones necesarias para la condición de la menor? 	
Nutricional- metabólico	<ul style="list-style-type: none"> • ¿Con qué frecuencia consumo de alimentos? • ¿Cuál es la frecuencia de ingesta? • ¿En qué horarios se da la alimentación? • ¿La menor tiene problemas nutricionales? • IMC • ¿La menor presenta limitaciones físicas y neurológicas respecto a la alimentación? 	
Eliminación	<ul style="list-style-type: none"> • ¿La menor es capaz de controlar esfínteres? 	
Actividad	<ul style="list-style-type: none"> • ¿La menor realiza actividades físicas? • ¿La menor realiza actividades recreativas? 	
Sueño- descanso	<ul style="list-style-type: none"> • ¿La niña puede conciliar fácilmente el sueño? • ¿Con qué frecuencia duerme la menor? • ¿Cuántas horas al día y en la 	

	noche duerme la menor?	
Cognitivo-perceptual	<ul style="list-style-type: none"> • ¿Ala menor presenta alteraciones en sentidos? Cuales • ¿La menor presenta alteraciones respecto a la percepción? • ¿La menor permanece consciente y orientada? 	
Rol relaciones	<ul style="list-style-type: none"> • ¿La menor se relaciona fácilmente con familiares? • ¿La menor se relaciona fácilmente con otras personas? 	
Valores creencias	<ul style="list-style-type: none"> • ¿Ante situaciones de enfermedad a donde acude por atención? • ¿Le es fácil acceder a servicios de salud? 	

Anexo 4: Consentimiento informado

HOJA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título del Estudio

Intervención de Enfermería en Paciente Pediátrico con Síndrome de Cockayne más Granuloma infeccioso a nivel nasal

Yo, Rilvana Graciela Benavides Tintin con número de C.I. 20.2835426, madre de la menor esly Selay Miranda Benavides declaro que he sido informado de manera amplia y satisfactoria de manera oral y he leído el documento llamado "Hoja de información al participante", he entendido y estoy de acuerdo con las explicaciones del procedimiento y que esta información ha sido realizada.

He tenido la oportunidad de hacer todas las preguntas que he deseado sobre el estudio del caso

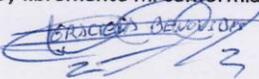
Lo he hablado con (Nombre del/de la investigador/a que ha dado la información.)
Alexandra Marisol Sape Silena

Comprendo que mi participación es en todo momento voluntaria.

Comprendo que puedo retirarme del estudio de caso:

- 1.- En el momento en que así lo desee.
- 2.- Sin tener que dar ninguna explicación.
- 3.- Sin que este hecho pueda repercutir en mi relación con los/ las investigadores/as ni promotores del estudio.

Así pues, doy libremente mi conformidad para participar en este estudio.

Firmado: 

Firma del/ de la investigadora principal: 

Investigador/a principal
Alexandra Marisol Sape Silena

Fecha: 25-09-2017

Anexo 5: Autorización del Hospital

 **Ministerio de Salud Pública**
Hospital Provincial General Docente Ambato

Oficio Nro. MSP-CZ3-HPDA-2017-0783
Ambato, 04 de septiembre de 2017

Asunto: Respuesta - UTA, solicita autorizar ingreso a Alexandra Marisol Supe Sailema, para acceder a historia clínica de un paciente para realizar análisis de caso clínico- Hospital General Docente Ambato

Señor Doctor
José Marcelo Ochoa Egas
Decano Facultad de Ciencias de la Salud
UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO- UTA
En su Despacho

De mi consideración:

En respuesta al Documento No. Oficio.Nº.UTA-FCS-2017-0182-O, firmado por el Dr. Marcelo Ochoa Decano de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Técnica de Ambato; quien solicita se autorice el ingreso de la señorita ALEXANDRA MARISOL SUPE SAILEMA estudiante de la Carrera de Enfermería para poder acceder a la historia clínica de un paciente y realizar el Análisis de Caso Clínico denominado INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE COCKAYNE MÁS CRANULONA INFECCIOSA A NIVEL NASAL; me permito indicar que en base a convenios existentes entre su Universidad y el MSP / Coordinación Zonal 3 Salud, su requerimiento es viable.

Para cumplimiento del REGLAMENTO DE INFORMACIÓN CONFIDENCIAL EN SISTEMA NACIONAL DE SALUD, Acuerdo Ministerial 5216, en cuya de sus partes dice que toda persona que intervenga en su elaboración o que tenga acceso a su contenido, está obligada a guardar la confidencialidad respecto de la información constante en los documentos antes mencionados de manera indefinida respecto de dicha información y no podrá divulgar la información contenida en la historia clínica, ni aquella constante en todo documento donde reposen datos confidenciales de los/las usuarios/as sin que se pueda incluir datos identificativos de los/las usuarios/as en conversaciones en ámbitos públicos, comunicaciones telefónicas o electrónicas. Por lo que se solicita el respeto a Derechos de los pacientes, y a Principios Éticos Fundamentales. La autorización no implica sacar foto copias o fotografiar la historia clínica.

Agradeceré se tome contacto con Estadística para el acceso a la información requerida.

Con sentimientos de distinguida consideración.

Atentamente,

U. Ochoa Egas
19/09/17

Anexo 6: Evidencias fotográficas de entrega y socialización de Guía extramural para el cuidado del paciente con Síndrome de Cockayne

