

2927



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERIA Y OBSTETRICIA

## OSTEOGENESIS IMPERFECTA

### ESTUDIO CLINICO EN PROCESO DE ATENCION DE ENFERMERIA

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
LICENCIADA EN  
ENFERMERIA Y OBSTETRICIA  
P R E S E N T A ;

SANDRA SOTOMAYOR SANCHEZ

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D. F.

1989



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# I N D I C E

Pág.

	INTRODUCCION	1
I.	<u>MARCO TEORICO</u>	6
	1.1 Generalidades de anatomía y fisiología	6
	1.2 Epidemiología	26
	1.3 Fisiopatología	28
	1.4 Etiología	35
	1.5 Sintomatología	36
	1.6 Diagnóstico y tratamiento	40
	1.7 Complicaciones y secuelas	44
	1.8 Pronóstico	45
	1.9 Historia Natural de la Enfermedad	46
II.	<u>HISTORIA CLÍNICA DE ENFERMERIA</u>	60
	2.1 Datos de identificación	60
	2.2 Nivel y condiciones de vida	60
	2.3 Padecimiento actual	68
	2.4 Exploración física	70
	2.5 Exámenes de laboratorio y gabinete	75
	2.6 Diagnóstico de enfermería	78

Pág.

III. PLAN DE ATENCION DE ENFERMERIA 79

3.1 Desarrollo del plan 79

CONCLUSIONES 98

BIBLIOGRAFIA 100

ANEXOS

## INTRODUCCION

La osteogénesis Imperfecta, es una entidad patológica del tejido conjuntivo que afecta de manera acentuada el crecimiento y desarrollo óseo. Se clasifica clínicamente en congénita (que es la más grave) y la tardía (reviste menos gravedad). Pero en sí ambas provocan una incapacidad motriz marcada, aún estando en control, así como una limitación e inhibición de la función adecuada de órganos importantes a los cuales protege.

Se dice que la osteogénesis Imperfecta es un padecimiento universal, ya que no se limita ni a una sola región ni a determinado clima, o condiciones de vida, pero estudios epidemiológicos recientes han comprobado que la osteogénesis imperfecta tiende a tener mayor incidencia en países subdesarrollados (llamados también del tercer mundo) ya que afirman que es en estos países, donde existe mayor problema de desnutrición, la cual se cree que es una de las causas de que se presente la Osteogénesis Imperfecta, pero en realidad ésto no ha sido comprobado ampliamente, por lo que se limita a ser sólo una de tantas teorías sobre causas de dicho padecimiento.

La osteogénesis imperfecta puede presentarse ya sea antes del nacimiento, o sea in útero (tipo congénito), o bien después del nacimiento (tipo tardío), en realidad la única diferencia entre ambas es básicamente en el tiempo en que empiezan a aparecer las fracturas óseas.

ya que el cuadro clínico que ambas presentan es el mismo.

En realidad, este tipo de malformación ósea es muy poco frecuente, por lo que sus índices de morbimortalidad son aún muy bajos, ya que sólo ocupa el 1.5% del total de todas las patologías que ocasionan malformación ósea e incapacidad motriz. Ahora bien, por razones a la fecha desconocidas esta patología afecta más a los hombres que a las mujeres.

Es importante mencionar que la osteogénesis imperfecta es una enfermedad que no cuenta con un tratamiento curativo, esto sólo es paliativo, pues una vez que esta se presenta, las malformaciones óseas persistirán en la gran mayoría de los casos, hasta que el paciente muera. Y, por lo general, su muerte derivará de complicaciones importantes que acarrea dicho padecimiento, de ahí que se diga que afortunadamente no tiene mucha incidencia.

Por ser esta patología poco frecuente, se ha tenido poco avance en lo que respecta al descubrimiento de sus causas u orígenes, ya que aunque se han propuesto muchas causas de la osteogénesis imperfecta, estas no han sido comprobadas hasta la fecha por lo que sólo se habla de teorías sobre la causa de esta patología ósea.

Y es de aquí donde deriva precisamente la importancia de su estudio e investigación, ya que aún a la fecha representa para muchos clínicos un tema de controversia.

Un factor que ha limitado importantemente su más profunda investigación sobre su etiología, fisiopatología, tratamiento, etcétera, es el hecho de su baja incidencia, ya que le restan importancia en comparación de otros enormes bloques de patologías que constituyen un verdadero problema de salud en la actualidad, pero no se debe pasar por alto las importantes complicaciones y secuelas incapacitantes que produce esta patología, y que aunque en la actualidad no es frecuente, puede más adelante, por azares del destino, llegar a representar un problema grave y costoso de salud en nuestro país.

El Estudio Clínico en Proceso de Atención de Enfermería, tiene como objetivos:

Describir la elaboración de un Estudio Clínico en Proceso de Atención de Enfermería, fundamentado en firmes bases científicas.

Describir de manera profunda la Historia Natural de la Osteogénesis Imperfecta.

Otorgar la atención de enfermería al paciente, a través de acciones específicas a la patología que éste presenta, pero siempre apoyadas en firme justificación científica.

Contribuir de manera adecuada y oportuna con dichas acciones a su rápida recuperación, así como a su comodidad y confort.

Obtener una nueva experiencia clínica para mi formación profesional.

#### Campo de la investigación:

La presente investigación fue realizada en el servicio de lactantes que se encuentra ubicado en el 5o. piso de hospitalización, sección I, cubículo de problemas cardiorrespiratorios, del Hospital Regional "20 de Noviembre" perteneciente al Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado (I.S.S.S.T.E.).

El presente trabajo se divide en tres grandes capítulos que son:

Capítulo I, en el cual se hablará sobre generalidades de anatomía y fisiología del tejido óseo (hueso). Aspectos importantes sobre la fisiopatología de la Ostogénesis Imperfecta, las teorías existentes sobre su etiología, sobre su sintomatología, epidemiología, así como de su diagnóstico, tratamiento y pronóstico, se darán a conocer la Historia Natural de dicha patología.

Capítulo II. Este capítulo nos dará a conocer la historia clínica de enfermería que contiene entre otros puntos, los datos de identificación del paciente, condiciones de vida del mismo, la exploración física, y más.

Capítulo III. Este último capítulo describe ampliamente el Plan de Atención de Enfermería específico para su problema, así como las complicaciones derivadas del principal problema que es la osteogénesis imperfecta.

Y ya al final de este trabajo se expondrán las conclusiones y fuentes bibliográficas, así como anexos.

Espero que el presente trabajo logre aportar una información lo más completa y clara posible, así como transmitir el interés que para mí representó.

## I. MARCO TEORICO

### 1.1 Generalidades de anatomía y fisiología.

El hueso:

El hueso es un antiguo material esquelético en la historia de los vertebrados, e ideas modernas sobre evolución subrayan una reducción en la cantidad del mismo, sobre todo de aquel con naturaleza fundamentalmente protectora.

Durante el desarrollo del embrión, es formado un modelo diminuto, primero en cartílago, el cual es después eliminado de manera gradual y sustituido por hueso, que conserva esencialmente su forma original. El uso de cartílago como modelo para los huesos, íntimamente asociados con vasos sanguíneos, nervios y músculo, permite un enorme incremento en su desarrollo sin cambio en las relaciones arquitectónicas.

Aunque el cartílago es bastante inferior al hueso como material de sostén, puede crecer por expansión interna, debido a la capacidad de sus células para dividirse y depositar nuevo material entre las mismas.

Por otra parte, el hueso aprisiona sus células en el interior de una matriz rígida, y tan sólo las situadas en la superficie pueden formar

hueso nuevo. Algunos huesos, como los del cráneo, tienen forma simple por su aspecto, recuerdan placas o láminas, carecen de relaciones complejas como otros órganos, su desarrollo es bastante sencillo, no requieren cartilago como modelo y se desarrollan en membranas, siendo añadidas simplemente nuevas capas a su superficie.<sup>1/</sup>

Por lo que la parte de la anatomía que se encarga de su estudio es la Osteología.<sup>2/</sup>

#### Desarrollo y crecimiento de los huesos:

Recibe el nombre de osteogénesis u osificación el conjunto de fenómenos histológicos, fisiológicos y anatómicos que conducen a la formación y crecimiento de los huesos, hasta que éstos alcanzan la morfología y constitución presente en el adulto.

Los huesos inician su formación de tres maneras:

- 1o. En medio conjuntivo y cartilaginoso inicial.
- 2o. En medio cartilaginoso propiamente dicho.
- 3o. En medio perióstico.

El proceso de osificación en medio conjuntivo pasa por una fase preparatoria que se manifiesta por la aparición de fibrillas conjuntivas

1/ Strand, F.L.; Fisiología humana; p. 558.

2/ Idem.

que no son sino la materia colágena, alrededor de las cuales se agrupan células conjuntivas o trabéculas de la osificación, que es la segunda etapa del proceso y que consiste en la impregnación de los elementos de estas trabéculas por una sustancia proteica denominada oséina, resultante de las sales calcáreas que llevan los vasos sanguíneos y que son depositadas en el interior de las células, iniciándose la aparición de osteoblastos u osteocitos y la transformación del citoplasma que de basófilo pasa a ser acidófilo, cuyo cambio se va haciendo progresivo, de tal manera, que las trabéculas calcificadas se superponen paulatinamente constituyendo así el crecimiento del hueso. <sup>3/</sup>

En cualquier caso los procesos de osificación se deben a la actividad de capas celulares embrionarias, muy vascularizadas, que se hallan en relación con las membranas fibrosas que sirven de trabéculas directoras del proceso de osificación, tanto en la formación de huesos de membrana, como en el crecimiento en grosor de los huesos de cartílago.

En todos los casos la capa osteógena emite yemas en forma de tubos irregulares, en cuyo centro se localiza un vaso sanguíneo.

Quando se trata de la formación de un hueso de cartílago, las células embrionarias de las yemas que tienen marcada actividad fagocitaria, van reabsorbiendo a su paso las sustancias cartilaginosas y las células de cartílago primitivo.

La osificación propiamente dicha comienza por la colocación de células embrionarias (los futuros osteoblastos) en las yemas en capas con céntricas, comenzando por la exterior, alrededor del vaso sanguíneo central.

Entre las células embrionarias se va depositando la sustancia ósea, constituida por una mezcla de osteína y de sales calizas. En consecuencia, cada yema de la capa osteógena origina un sistema de havers.<sup>4/</sup>

Al principio los diversos sistemas de Havers permanecen en los huesos de cartílago, separados por sustancias cartilaginosa, pero esta no tarda en incrustarse de sales calizas y transformarse en sustancia ósea.

Los cartílagos embrionarios que han de formar los huesos de cartílago tienen ya la forma aproximada de estos. Derivan de porciones de este tipo pasa por tres fases o estados:

1. Estado mucoso o conjuntivo.
2. Estado cartilaginoso.
3. Estado óseo o definitivo.<sup>5/</sup>

---

4/ Ibidem., p. 20

5/ Ibidem., p. 23

Centros o puntos de osificación:

Se les da este nombre a los lugares donde comienza y de donde va irradiando el proceso de osificación en las membranas conjuntivas o en los cartílagos primitivos. El número de dichos centros, su distribución y época de aparición en la vida del individuo, tienen excepcional importancia en estudios de anatomía comparada.

En los cartílagos que han de originar huesos largos, la primera manifestación de la osificación se produce al formarse, hacia la parte media de la diáfisis, un anillo óseo superficial que va engrosando hasta alcanzar el centro del cartílago, al mismo tiempo que crece en dirección a ambas extremidades. Poco después, en una de las epífisis del cartílago aparece un nuevo punto de osificación que aumenta con mayor rapidez hacia la superficie, antes de alcanzar, la cual, el proceso de osificación se detiene dejando en la misma una delgada capa de cartílago primitivo. Más tarde se origina otro punto de osificación en la epífisis opuesta que crece de manera homóloga en ciertas áreas pero principalmente, dicho crecimiento es análogo. Las tres zonas óseas así formadas, una larga o Diafisiaria y dos casquetes Epifisarios, permanecen separados durante un tiempo más o menos largo por dos discos cartiliginosos llamados cartílagos de conjugación o cartílagos diafoscepiisarios.<sup>6/</sup>

6/ ibidem., p. 21

Los cartílagos de conjugación tienen una superficie epifisiaria y otra diafisiaria que pueden estar erizadas de salientes o ser más o menos lisas. Poseen un espesor variable que fluctúa entre 3 y 4 mm., y se aprecian con claridad en los rayos X.

El papel fisiológico de los cartílagos de conjugación es muy importante, pues por un lado su actividad produce el crecimiento longitudinal y por otro mantiene unidas a las diáfisis de las epífisis de los huesos largos, por lo que se les ha denominado también cartílagos de crecimiento. En efecto, los condroblastos que forman el cartílago de conjugación proliferan activamente por lo que tienden a aumentarse el grosor del cartílago, pero al mismo tiempo sus superficies, especialmente la diafisiaria, van siendo invadidas por el proceso de osificación. El resultado es que el cartílago conserva aproximadamente el mismo grosor, en tanto que la diáfisis aumenta continuamente en longitud.

Cuando los cartílagos de conjugación son invadidos por los procesos de osteogénesis, termina el crecimiento longitudinal del hueso.<sup>7/</sup>

La osificación de los cartílagos de conjugación y por consiguiente la suspensión del crecimiento longitudinal de los huesos correspondientes es variable según los huesos de que se trate, pero se verifica común

<sup>7/</sup> Ibidem.

mente entre los 15 y 25 años de edad. No obstante, ese fenómeno puede realizarse más precoz o tardíamente cuando existen ciertas perturbaciones endocrinas o metabólicas.

#### Medulización del hueso:

A medida que se desarrollan las trabéculas óseas en el hueso endocontral, tratándose de huesos largos, se verifica en su parte central una reabsorción osteoclástica, mediante yemas conjuntivo vasculares, que terminan por formar cavidades. Estas crecen, tanto en sentido transversal como longitudinal; en este último sentido alcanzan hasta las cercanías del cartílago de conjugación. El resultado de estos procesos es la constitución del canal medular, ocupado por la médula ósea.

#### Reglas para el desarrollo del hueso:

1. Simetría. Los huesos medianos suelen ser en su origen dobles y se desarrollan mediante dos puntos simétricos que regularán su soldadura al nivel de la línea media.
2. Eminencias. Las eminencias de los huesos suelen desarrollarse a expensas de puntos complementarios, como sucede con el acromio apófisis, etcétera.
3. Cavidades. Las cavidades de los huesos resultan generalmen-

te de la yuxtaposición, cuando menos de dos piezas óseas.<sup>8/</sup>

#### Estructura del hueso:

El hueso es un tejido conectivo derivado del mesodermo, en el cual relativamente pocas células se hallan engastadas en una matriz intercelular, sintetizadas por las células óseas llamadas osteoblastos, siempre que exista la proporción necesaria de sales de calcio y fósforo.

#### Hueso compacto y esponjoso.

La densidad de los diferentes huesos y parte de los mismos, varía y las porciones más densas se denominan hueso compacto, mientras que las más porosas reciben el nombre de hueso esponjoso.

Hueso compacto: las diáfisis de los huesos largos de las extremidades fémur y tibia, por ejemplo, en la extremidad inferior, y el húmero en el brazo, están formadas principalmente de hueso compacto. La diáfisis es un tubo denso de hueso compacto que rodea las cavidades medulares.

Hueso esponjoso: las vértebras, la mayor parte de los huesos planos y los extremos de los huesos largos, están compuestos de hueso

---

<sup>8/</sup> Ibidem., p. 23.

esponjoso formado por una red de finas particiones, las trabéculas, que incluyen cavidades que contienen célula roja o amarilla.

Periostio y endostio.

Excepto en sus extremos articulares, el hueso está cubierto de una capa de tejido fibroso vascular, el periostio, cuyo lado interno se ha ya revestido de osteoblastos, y siempre que estos estén presentes, también se encuentran sus precursores, que son al madurar osteoblastos como resultado de ciertas irritaciones, entre las que destaca la fractura del hueso. Tal lesión inicia al parecer la liberación de gran número de osteoblastos activos, los cuales comienzan inmediatamente a secretar material que será depositado en el hueso nuevo sobre la superficie.<sup>9/</sup>

El hueso puede ser estimulado tan rápidamente por influjo de la rotura que se forma un exceso del mismo o callo, al nivel del sitio lesionado. En tal momento puede elevarse considerablemente la concentración de fosfatasa alcalina en la sangre, debido a que los osteoblastos desdoblan enzimáticamente el fosfato de los compuestos orgánicos para su depósito en el hueso nuevo.

El endostio es una capa delgada de tejido conectivo que reviste las

---

<sup>9/</sup> Strand, F.L. op.cit., p. 559

paredes de las cavidades del hueso compacto y esponjoso. Es desde luego útil recordar que la resorción ósea tiene lugar en la superficie del endostio.

El periostio está compuesto por dos capas: la capa exterior fibrosa, que contiene vasos sanguíneos, linfáticos y nervios que entran en el hueso; y la capa interior que contiene las fibras elásticas, vasos sanguíneos y osteoblastos.

#### Medula ósea:

Las cavidades en el interior de las diáfisis de huesos largos están ocupados de médula amarilla (tuétano), adiposa, que sustituye a la médula roja que se encuentra en el embrión y mamíferos recién nacidos. En el adulto, la médula roja se observa tan sólo en las cavidades de los huesos planos. <sup>10/</sup>

La médula ósea es el principal órgano hematopoyético, ya que posee la capacidad para formar todo tipo de células sanguíneas en el adulto.

En sí, la médula ósea se divide en dos tipos:

- a. Médula roja asociada con la hematopoyesis, la cual consta de:
  1. Una armazón de estroma, parecido a una esponja, al cual

se hallan firmemente adheridas células fagocíticas;

2. Células libres entre las mallas del estroma, las cuales son células sanguíneas en todas las etapas del desarrollo y algunas células adultas adiposas, pero con predominio de glóbulos rojos y blancos.

b. Médula amarilla o grasa. <sup>11/</sup>

#### Vasos sanguíneos y nervios:

Los huesos contienen vasos sanguíneos y nervios, los cuales penetran perpendicularmente desde el periostio en el hueso compacto o denso a través de los canales de Volkmann. Los vasos sanguíneos de estos canales se comunican con vasos sanguíneos y nervios de la cavidad medular y de los canales Havers. Los canales de Havers son cavidades circulares que discurren en sentido longitudinal del hueso. Alrededor de dichos canales hay anillos concéntricos de sustancia intracelular dura, calcificada. Los anillos concéntricos se llaman concéntricos, laminares o laminillas. Entre estas hay pequeños espacios llamados lagunas, donde se encuentran los osteocitos. <sup>12/</sup>

Existen también pequeños canalículos dispuestos en forma radiada en todas direcciones a partir de las lagunas, los cuales comunican otras

---

<sup>11/</sup> Ibidem., p. 560

<sup>12/</sup> Tórtora Anagnostakos; Principios de anatomía y fisiología, p. 105

lagunas y finalmente con los canales de Havers, en consecuencia se forma en toda la extensión del hueso una trama intrincada. Esta red ramificada provee numerosos caminos a los vasos sanguíneos, de tal forma que los nutrientes puedan alcanzar los osteocitos, y los desechos puedan removerse. Cada canal Haversiano con sus laminillas circundantes, sus lagunas, los osteocitos y los canalículos se denominan un sistema de Havers.

En contraste con el hueso compacto, el hueso esponjoso no contiene sistema de Havers. <sup>13/</sup>

Matriz ósea y resistencia del hueso.

Composición:

Cerca del 70% de la matriz ósea está formada por sales inorgánicas, principalmente de calcio y fosfato. Estas sales se depositan como placas o láminas planas de cristal de hidroxipatita pero al parecer no se incorporan al hueso como cristales. La enorme resistencia a la comprensión del hueso deriva de estos cristales.

Los huesos captan ávidamente elementos radioactivos como estroncio, uranio y plutonio, producidos como resultado de una precipitación nuclear. <sup>14/</sup>

<sup>13/</sup> Ibidem., p. 105

<sup>14/</sup> Strand F.L., op.cit., p. 561 y ss.

Grandes cantidades de estas sustancias son absorbidas sobre los cristales de hidroxapatita y producen irradiación prolongada del tejido óseo, lo cual no sólo causa crecimiento maligno del hueso (sarcoma) sino que pueden destruir los elementos hematopoyéticos de la médula ósea.

#### Matriz orgánica:

Los cristales inorgánicos proporcionan al hueso su resistencia a la compresión, pero la matriz orgánica formada casi enteramente de fibras colágenas, le brinda resistencia tensil. Las fibras colágenas se hallan dispuestas a lo largo de la línea de fuerza tensional para cada hueso y rodeadas por una sustancia fundamental homogénea de mucopolisacáridos y glucoproteínas, que contienen sulfato de condroitina, ácido hialúrico y ácido silícico.

La resistencia tensil combinada de la matriz orgánica y la de compresión proporcionada por los cristales inorgánicos de hidroxapatita dan al hueso una resistencia equiparable a la de concreto reforzado.

#### Elementos celulares del hueso:

Existen células sobre la superficie y en todo el espesor del hueso, y de las mismas depende la formación y la eliminación del tejido que las alberga.

Los tres tipos principales de células óseas son: osteoblastos, osteocitos y osteoclastos.

#### Osteoblastos:

Los osteoblastos sintetizan la matriz orgánica, esto es, colágena y sustancia fundamental, probablemente se hallan implicados en la regulación de intercambio y depósito de calcio y fósforo mientras que sus mitocondrias pueden actuar como reservorio para estos dos iones.

La actividad de osteoblasto es regulada por hormonas de las glándulas paratiroides y por estrógenos, así como por la vitamina A, C y D.

#### Osteocitos:

Cabe definir los osteocitos como osteoblastos aprisionados, células que han quedado atrapadas por la matriz ósea nuevamente formada y que se encuentra en pequeños espacios llamados lagunas en el hueso. Los osteocitos pueden contribuir al crecimiento óseo, ya que poseen una estructura citoplásmica muy elaborada, y al parecer son metabólicamente activos, pero su función precisa se desconoce.

#### Osteoclastos:

Los osteoclastos son las células encargadas de la resorción del hueso. Son muy grandes, multinucleadas, sumamente móviles y reple-

tas de lisosomas que contienen las enzimas proteolíticas que dirigen la matriz orgánica del hueso. Se supone que la resorción de los cristales óseos depende de la secreción del ácido cítrico y ácido láctico por los osteoclastos.

#### Accidentes anatómico óseos:

Si miramos la superficie de los huesos, veremos varias clases de accidentes (depressiones). La estructura de muchos de estos indican sus funciones. Por ejemplo, los huesos largos que soportan gran cantidad de peso, tienen extremidades grandes y redondeadas que pueden formar articulaciones vigorosas. Otros huesos tienen depresiones que reciben extremidades redondeadas. Las áreas romas o rugosas sirven para la inserción de los músculos, tendones, inclusive ligamentos. Los surcos en las superficies de los huesos forman un lecho para el paso de los vasos sanguíneos y las aberturas se representan donde los vasos sanguíneos y los nervios pasan hacia dentro o afuera del hueso.

Los accidentes anatómicos son:

#### A. Depresiones y orificios.

Fisura	Meato
Foramen	Senos paranasales
Hendidura	Fosa

B. Procesos que forman articulaciones:

Cóndilo

Cabeza

Faceta

Procesos en los que se insertan tendones, ligamentos y otros tejidos conjuntivos.

Tubérculo

Tuberosidad

Trocánter

Cresta

Línea

Epicóndilo<sup>15/</sup>

Tipos de huesos:

Los huesos del cuerpo pueden clasificarse en uno de los cuatro grupos principales siguientes, con base en su forma:

- |           |                |
|-----------|----------------|
| 1. Largos | 2. Cortos      |
| 3. Planos | 4. Irregulares |

Los huesos largos, de longitud mayor que la anchura, constan de una diáfisis y dos epífisis. Son más o menos incurvados por grandes fuerzas. Esta curvatura es importante para el soporte del cuerpo. Si fueran rectos, el peso corporal estaría distribuido en forma desi

15/ Quiros Gutiérrez; op.cit., p. 24

gual y el hueso se fracturaría fácilmente. Ejemplo de estos huesos son los de las piernas, brazos, dedos de la mano y pies.

Los huesos cortos son cuboidales y en ellos no son importantes las diferencias entre la longitud y la anchura. Ejemplo de estos huesos son los de la muñeca y el tobillo.

Los huesos planos son generalmente delgados y aplanados, compuestos de dos placas más o menos paralelas. Los huesos planos protegen considerablemente y proveen grandes áreas para la inserción muscular. Como ejemplo tenemos los huesos del cráneo que protegen el cerebro.

Los huesos irregulares tienen forma muy compleja y no pueden agruparse en ninguna de las tres categorías descritas. Ejemplos son las vértebras y algunos huesos de la cara. <sup>16/</sup>

Además de estas cuatro clases principales de hueso, se reconocen otros dos tipos que son: los huesos Wormianos o suturales, son pequeños agregados masales óseos entre las articulaciones de ciertos huesos.

Los huesos sesamoideos son pequeños huesos que se encuentran en diversos tendones donde se produce una gran presión, por ejemplo en muñeca. <sup>17/</sup>

16/ Ibidem., p. 26

17/ Ibidem., p. 28

Número de huesos y división del Sistema Esquelético:

El esqueleto humano adulto consta de 206 huesos aproximadamente, agrupados en dos partes principales: la axial y la apendicular.

1. Esqueleto axial:

A. Cráneo

1. Cráneo 8 huesos en total.

2. Cara 14 huesos en total.

B. Hueso hiodeo (encima de laringe)

1 hueso en total

C. Huesecillos (del oído) 6 huesos en total

D. Columna vertebral 26 huesos en total

E. Tórax

1. Esternón 1 hueso en total

2. Costillas 24 huesos en total

2. Esqueleto apendicular

A. Cinturón del miembro superior

1. Clavícula 2 huesos en total

2. Escápula 2 huesos en total <sup>18/</sup>

---

18/ Tórtora y Anagnostakos, op.cit., p. 121.

## B. Extremidades superiores libres

1. Húmero	2 huesos en total
2. Ulna	2 huesos en total
3. Radio	2 huesos en total
4. Huesos carpianos	16 huesos en total
5. Huesos metacarpianos	16 huesos en total
6. Falanges	28 huesos en total

## C. Cinturón del miembro inferior

1. Cóxal	2 huesos en total
----------	-------------------

## D. Extremidades inferiores libres

1. Fémur	2 huesos en total
2. Fíbula o peroné	2 huesos en total
3. Tibia	2 huesos en total
4. Rótula	2 huesos en total
5. Huesos del tarso	14 huesos en total
6. Huesos del metatarso	10 huesos en total
7. Falanges	28 huesos en total <u>19'</u>

## Funciones generales de los huesos:

El hueso desempeña una triple función, ya que no sólo sostiene al cuerpo y actúa como un sistema de palancas para el movimiento,

sino se halla vitalmente implicado en la regularización de la homeóstasis mineral y su tercera función consiste en la formación de células sanguíneas por la médula ósea, que viene a constituir una vital función.

#### Sostén y movimiento:

El hombre y todos los vertebrados poseen un endoesqueleto, que actúa como firme sostén para el cuerpo blando y sus movimientos que también protegen ciertos órganos internos por formación de una caja ósea alrededor de los mismos.

Como el esqueleto es articulado, es posible la ejecución de movimientos entre los huesos en grados variables, y por otra parte los huesos permanecen firmemente unidos por fibras de tejido conectivo especializado, llamados tendones y ligamentos.

Los músculos se insertan en el esqueleto articulado con el objeto de lograr el movimiento de los huesos, como si fuera una serie de palancas, si bien el tipo de palancas y la eficacia del movimiento dependen del ángulo y sitio de inserción del músculo en el hueso.

#### Regulación de la homeóstasis mineral:

El hueso es notablemente activo desde el punto de vista metabólico, a pesar de su aparente naturaleza inanimada. Estudios con trazador

radioactivo han revelado que la matriz del hueso funciona como un reservorio de iones esenciales de calcio, fosfato, magnesio y sodio.<sup>20/</sup>

En un adulto, tres a cinco por ciento del esqueleto total está siendo activamente remodelado al adaptarse a los cambios ambientales y demandas fisiológicas y hasta una cuarta parte de fosfato del hueso pueden ser reemplazados por nuevo fosfato en término de dos meses.

Este recambio tan intenso es mucho más rápido en los niños durante el crecimiento activo.

Sin embargo, a pesar de estos cambios en la forma y tamaño del hueso, las concentraciones iónicas en las células y en la sangre, deben permanecer constantes para función celular óptima.

La regulación de estos balances iónicos dependen en gran medida de hormonas, como ocurren todas las funciones del organismo.<sup>21/</sup>

## 1.2 Epidemiología

Las malformaciones óseas son la causa de más de 2,000 casos de incapacidad motriz parcial o total y de forma temporal y permanente en pacientes que cursan con este padecimiento en todo el país. Ocupando el octavo lugar dentro de las generalidades de las diferentes malformaciones óseas de las áreas corporales. Por lo que se puede

20/ Strand, F.L., op.cit., p. 558

21/ Ibidem., p. 560

apreciar que este tipo de malformaciones no es muy frecuente, pero sí muy importante por las secuelas de incapacidad motora que dejan así como las complicaciones que traen consigo.

Estas malformaciones pueden ser congénitas o bien tardías. Dentro de esta clasificación la que ocupa un mayor porcentaje de incidencia es la malformación tardía, ocupando el 67%.

La osteogénesis imperfecta, es en realidad una malformación que no tiene una incidencia importante, ya que esta no es común afortunadamente. Y sólo ocupa dentro de las malformaciones en general óseas congénitas el 1.5% del total.

Se dice en sí que su frecuencia no tiende a aumentar, ya que sus causas no están claramente demostradas, las que se conocen son sólo leves sospechas de una alteración durante el embarazo, dada por infecciones virales, radiaciones o efecto teratogénico de medicamentos, o sea, por causas que en realidad se pueden evitar a través de una eficaz promoción de salud en el primer nivel de atención.

Además, gracias a los adelantos de la medicina moderna, se ha logrado alcanzar el éxito en la detección oportuna in útero de algunas malformaciones congénitas como lo es la osteogénesis imperfecta.<sup>22/</sup>

---

<sup>22/</sup> Fuente indirecta, (Estadísticas de Salud del Hospital 20 de Noviembre, ISSSTE, 1982).

De 1979 a las últimas fechas, el índice de morbilidad de la osteogénesis ha aumentado aproximadamente en 0.58%, tal cifra tal vez no sea significativa, pero no se puede dejar perder de vista para evitar que posteriormente llegue a constituir un problema grave de salud.

Por razones aún desconocidas los hombres resultan ser más afectados que las mujeres en una proporción de 2,3:1.

Y se dice que cerca del 50% de los niños que cursan con esta patología quedan con incapacidad motriz total permanente, y que un 23% mueren debido a patologías agregadas por complicación.<sup>23/</sup>

### 1.3 Fisiopatología

#### Antecedentes:

La osteogénesis imperfecta o incompleta, es también conocida como Osteopetrosis o enfermedad de Lobstein.

Es la variedad relativamente corriente de fragilidad ósea, siendo esencialmente una osteoporosis congénita, es decir, existe una falta de formación de matriz ósea sin otras anomalías.

La enfermedad es familiar, mostrando cierta tendencia a que nazcan niños gravemente afectados de padres con manifestaciones leves.

---

<sup>23/</sup> Ibidem.

Existe un amplio espectro que varía desde el mortinato con múltiples fracturas a niños aparentemente normales, propensos a las fracturas por el más mínimo traumatismo.

Sin embargo, la mayoría de afectados varían entre enanos de gran cabeza, que tienen que guardar cama y niños, aunque tarados y a menudo con deformaciones producidas por repetidas fracturas son por lo demás casi normales.

Las manifestaciones en cualquier paciente dependerán de la gravedad del proceso, pero todos presentan huesos largos, estrechos y poróti-  
cos, carentes de grosor cortical normal e incurvación de los huesos  
ablandados bajo tensiones fisiológicas, siendo ejemplos de ello las  
costillas sarpiginosas (debidas a una presión pleural negativa).<sup>24/</sup>

Algunas deformidades predisponen a las fracturas mediante debilitación de la estabilidad estructural del hueso cuando, por ejemplo, la tibia experimenta la angulación hacia adelante o la parte proximal del fémur se incurva en varo.

#### Lesiones anatómicas:

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad general en la que existe un defecto del mesénquima y de algunos de sus derivados (escleróticas, huesos y ligamentos).

El grosor de la cortical se halla invariablemente disminuido a consecuencia del trastorno en la formación del hueso o perióstico. La inactividad del enfermo contribuye importantemente a la atrofia de los huesos.

La actividad osteoblástica es deficiente en cuanto se refiere a cumplir con su específica función osteoformadora, tal vez esto se deba a una mala utilización del ácido ascórbico. Y, por lo tanto, el hueso osteoide y maduro tiene calidad fetal.

La afectación mesenquimatosa generalizada en la forma congénita de esta enfermedad se demuestra en los cortes de piel y escleróticas por incapacidad del retículo para diferenciarse en colágeno maduro.

En algunos casos la delgadez anormal de las escleróticas permite que se transparente el pigmento subyacente. En otros casos se observa aumento de transparencia de las escleróticas, pero no disminución del grosor. <sup>25/</sup>

Por lo que se puede decir que el defecto subyacente consiste en un fallo de la osificación intramembranosa perióstica y endóstica así como una probable osteoclasia excesiva también. Como resultado del desequilibrio entre deposición y resorción ósea, el hueso cortical y

las trabéculas del hueso esponjoso son extremadamente finas, constituyendo un tipo genético de osteoporosis.

Los delicados huesos no son sólo susceptibles a las fracturas patológicas visibles como consecuencia de traumatismos menores, sino que también están dispuestos a doblarse, probablemente como consecuencia de repetidas fracturas microscópicas.<sup>26/</sup>

En ocasiones acompaña a este trastorno catarata, coloboma y embriotoxon. La sordera puede ser debida a otoesclerosis o trastorno laberíntico.

La gravedad del defecto que varía considerablemente, viene indicada por la edad en que por primera vez se producen las fracturas. En las formas más graves (fetal), ya se han producido múltiples fracturas en el útero, produciéndose aún más durante el proceso del nacimiento.

En la medida que crece el niño, o más bien dicho, avanza en edad, el problema también avanza, ya que el crecimiento no va acorde con esta y ante este fenómeno se agregan patologías como ejemplo las respiratorias, ya que la caja torácica es pequeña y frágil, lo cual se traduce en compresión, que no permite la adecuada expansión pulmonar.<sup>27/</sup>

26/ Salter, A.B.; Trastornos y lesiones del sistema musculoesquelético, p. 287.

27/ Valls-Perruelo; Traumatología y ortopedia, p. 287

También se presenta un problema grave de detención o disminución en el crecimiento y desarrollo del niño.<sup>28/</sup>

#### Clasificación de la osteogénesis:

Como ya se ha mencionado, la osteogénesis imperfecta es una enfermedad que se caracteriza por fragilidad ósea, la cual se transmite por vía femenina y la padecen en general los hombres.

La osteogénesis imperfecta o incompleta se clasifica en:

#### Osteogénesis imperfecta:

- a. Congénita (fetal); en la cual las fracturas ocurren in útero y las deformaciones esqueléticas son manifiestas al nacer.
- b. Tardía; en la cual las fracturas y deformidades ocurren después del nacimiento.<sup>29/</sup>

#### Grados de osteogénesis imperfecta:

- a. Más grave; es la de tipo fetal, ya que se han producido múltiples fracturas en el útero, produciéndose todavía más durante el proceso del nacimiento. En este grado, la mortalidad durante el primer año de vida es elevada.

---

<sup>28/</sup> Lyoyd, Robert; op.cit., p. 31

<sup>29/</sup> Krupp, Marcus; Diagnóstico clínico y tratamiento, p. 548

- b. Moderadamente grave. (De tipo infantil); el niño afectado sufre fracturas macroscópicas durante los primeros dos años de vida, dichos niños desarrollan graves deformidades de los miembros como consecuencia de la incurvación de los huesos, y siempre registran una talla baja.

La cabeza del niño parece grande en relación de su cuerpo, pero no en relación con su edad.

- c. Menos grave. (De tipo juvenil); la primera fractura patológica se produce al final de la infancia.

En la osteogénesis imperfecta los huesos parecen fortalecerse después de la pubertad, de ahí que las fracturas se produzcan con menos frecuencia en los adultos afectados (aunque es posible que esto ocurra debido a que los adultos han aprendido a ser más cautos).<sup>30/</sup>

Síndromes relacionados con la osteogénesis imperfecta:

- a. Enfermedad de Vrolik

Es una distrofia fetal, con osificación imperfecta del esqueleto en general y con una fragilidad ósea anormal de tal carácter, que permite la producción de fracturas múltiples durante la vida intrauterina o

---

<sup>30/</sup> Salter, A.B.; op.cit., p. 130

bien al nacer. Su pronóstico es muy grave, por lo general los niños nacen muertos.

b. Enfermedad de Lobstein u Osteopsitrosis.

Se caracteriza por la aparición de fracturas en los huesos largos en forma sucesiva, durante la vida extrauterina, de tal manera que el niño desde el nacimiento y en pocos años ha llegado a padecer cinco, diez o más fracturas, producidas siempre por traumatismo de poca violencia, lo cual se acentúa en cuanto a la modalidad patológica de la lesión ósea; muchas veces las fracturas son espontáneas. <sup>31/</sup>

1.4 Etiología

En realidad no se ha especificado la causa o causas que producen la osteogénesis imperfecta, sólo existen algunas teorías, las cuales afirman que es debido a una ingesta insuficiente de calcio y fósforo de parte de la madre durante el embarazo, existen otras que afirman que es debido a factores externos que afectan la síntesis y el metabolismo adecuado en la utilización de ácido ascórbico, calcio y fósforo.

Pero en sí, la teoría más aceptada hasta hoy y expuesta en la mayoría de la bibliografía es la siguiente:

Se dice que la osteogénesis imperfecta es de origen congénito y here-

---

<sup>31/</sup> Valls - Perruelo; op.cit., p. 286

ditario. Y, por lo cual, en todos los casos el trastorno queda determinado antes del nacimiento.

La osteogénesis imperfecta se transmite a manera de rasgo autosómico dominante principalmente, pero las diversas manifestaciones (escleróticas azules, fragilidad ósea, sordera, etc.), pueden hallarse disociadas en varios miembros de la familia.

La forma congénita no suele ser familiar, aunque alguna que otra vez puede alternar con la forma tardía (osteopsitrosis), pocas veces se ha demostrado una herencia recesiva.<sup>32/</sup>

#### 1.5 Sintomatología.

En la osteogénesis imperfecta congénita, pueden producirse fracturas prematuramente en el período intrauterino, por lo que los niños suelen nacer con deformaciones en los miembros, ya que los huesos con solidaron en posiciones anómalas.

Son también frecuentes las fracturas durante el proceso del parto.

El cráneo presenta amplios espacios membranosos vacíos entre los huesos de la bóveda y con frecuencia se percibe crepitación al ejercer presión.

---

<sup>32/</sup> Nelson, W.A.; op.cit., p. 1382

Se encuentra en múltiples huecos wormianos en el seno de los huesos occipital, parietal y temporal. Los ojos son con frecuencia prominentes y las escleróticas azules. Las alteraciones dentarias (dentinogénesis imperfecta) pueden ser muy acentuadas y los dientes presentarse pequeños, oscuros, deformados y cariados.

El cuello es corto. En casos serios el tórax y la columna vertebral están deformados. Muchos niños afectados de la forma congénita grave, mueren después del parto. En los que sobreviven se producen fracturas en las extremidades a consecuencia de traumatismos insignificantes.

El callo suele formarse con rapidez y el proceso de curación se considera satisfactorio. Sin embargo, el callo se ve sustituido a menudo por hueso de calidad inferior que se dobla y fractura con gran facilidad. <sup>33/</sup>

La mayoría de las fracturas se producen en las piernas, en las que se desarrollan deformidades extravagantes.

Los niveles de calcio y fósforo en el suero sanguíneo son normales.

En la osteopetrosis (osteogénesis imperfecta tardía), los niños parecen normales al nacer y no suelen producirse fracturas hasta el

término del primer año de vida. Existen variaciones en cuanto a la época de aparición de las primeras fracturas. En algunos casos el trastorno es muy grave debido a la aparición muy precoz y numerosa de fracturas y remeda la forma congénita. Sin embargo, en la mayoría de los casos de osteogénesis imperfecta de este tipo, el número de fracturas es moderado y la fragilidad ósea cesa con la pubertad.

Los huesos de las extremidades son largos y gráciles; la mayoría de las fracturas radican en las extremidades inferiores. La curación se efectúa con rapidez, pero pueden producirse deformidades. En general, todos los miembros afectados de la estirpe pueden reconocerse por sus escleróticas azules. Sólo unos dos tercios de los miembros con escleróticas azules sufren aumento de fragilidad ósea, y sólo un cuarto de los mismos aproximadamente, representa la existencia de sordera de quien padece esta patología.<sup>34/</sup>

La flacidez de los ligamentos y músculos pueden motivar repetidas luxaciones. La sordera suele ser una manifestación tardía del trastorno por lo cual es raro comprobar su presencia en la infancia.

No siempre cabe establecer una clara distinción entre la osteogénesis imperfecta congénita y la tardía, y pueden observarse formas intermedias.

---

<sup>34/</sup> Vallis -Perruelo; op.cit., p. 286

Estos enfermos tienen poco pánículo adiposo; suelen ser delgados y de mediana o baja estatura; sus reflejos tendinosos son poco vivos; la contractilidad muscular es menos intensa; los tejidos blandos son más laxos; las articulaciones hipermóviles; la farádica es menor (se necesita mayor intensidad de esfuerzo que el normal para obtener igual respuesta).

Todos estos síntomas traducen alteraciones mesenquimatosas muy difusas.

El cráneo puede llegar a ser más bajo y ancho, representando una verdadera frente olímpica y rompiendo la armonía con la cara, proporcionalmente más pequeña.

Ahora bien, se conoce como triada de Van Der Howe al grupo de síntomas que en general son característicos de esta afección, aunque no todos se presenten necesariamente en el paciente que padece dicha patología, estos son:<sup>35/</sup>

Fracturas espontáneas.

Escleróticas azules

Sordem

Radiológicamente los huesos muestran su cortical muy adelgazada y el canal medular, por contraste, muy ensanchado, siendo además de menor ancho y largo.

El cráneo aplastado, con su porción basal ensanchada, puede ser visto en los casos extremos llamado cráneo de Apert. El tórax se observa pequeño y muy estrecho.<sup>36/</sup>

#### 1.6 Diagnóstico y tratamiento.

Diagnóstico:

Placas radiográficas óseas. En las radiografías del recién nacido los huesos no fracturados en la osteogénesis imperfecta congénita, son muy delgados pero de aspecto normal.

Los huesos fracturados con anterioridad aparecen irregularmente engrosados, incurvados o angulados; en cambio, las extremidades epifisarias suelen ser normales.

El cráneo se caracteriza por la delgadez de los huesos y por los islotes óseos, los huesos wormianos que se hayan separados entre sí por numerosas suturas de forma irregular.

El contenido mineral. Este en los huesos parece reducido, pero a la

---

<sup>36/</sup> Ibidem.,

edad cronológica del niño.<sup>37/</sup>

A medida que este se hace mayor y continúan sucediéndose las fracturas y procesos de curación, las diáfisis óseas adoptan formas grotescas.

En la osteogénesis tardía, las radiografías ponen de manifiesto que los huesos largos no fracturados son anormalmente gráciles y alargados.

Sus epífisis son de apariencia normal. La incorrecta consolidación de las fracturas motivadas, provoca deformidades. Es frecuente advertir zonas desmineralizada.

El diagnóstico de la osteogénesis imperfecta congénita y de la osteopsatirois, se facilita por la presencia de escleróticas azules, las deformaciones óseas aparentes; y en la osteopsatirois porque suelen existir antecedentes familiares. O sea, por medio del interrogatorio, cuadro clínico y la historia clínica.

La acondroplasia y la osteogénesis imperfecta provocan micromelia, pero en sí, ambos padecimientos poco tienen en común. En la primera los huesos son gruesos y cortos y los extremos epifisarios irregulares, igual que en la osteogénesis imperfecta. La hipofosfa-

---

<sup>37/</sup> Nelson, W.E., op.cit., p. 3383

tasa del recién nacido puede confundirse con la osteogénesis imperfecta, pero la duda desaparece fácilmente con la toma de placas radiográficas.<sup>38/</sup>

En realidad los métodos de diagnóstico mencionados son los únicos instrumentos de diagnóstico que se pueden utilizar para saber si se trata de un padecimiento osteogénico imperfecto, ya que la cuantificación de calcio y potasio a nivel sérico en esta patología no se altera, o no se da el reporte como anormal, dado a que las cifras que se presentan se encuentran dentro de parámetros normales.<sup>39/</sup>

#### Tratamiento:

Hasta ahora no se dispone de ningún tratamiento efectivo para el defecto subyacente en la osteogénesis imperfecta. Ya que no existe un tratamiento para la formación adecuada del osteoide.

La prevención de las fracturas es virtualmente imposible pero tanto el niño como sus padres deben adoptar precauciones razonables por lo que se da:

- a. Tratamiento preventivo. Se debe recurrir incluso a largas abrazaderas protectoras de las piernas y a las muletas, para proteger al paciente de caídas y que no caiga sobre las estruc

---

<sup>38/</sup> Ibidem., p. 3384

<sup>39/</sup> Ibidem.,

turas óseas todo el peso y se produzcan más fracturas debido a la fragilidad ósea presente.

Se requiere de la inmovilización de las fracturas en forma anatómicamente adecuada para evitar una consolidación ósea en posición viciosa y aliviar el dolor.

En cuanto a las fracturas patológicas, estas suelen ser tratadas con medidas ordinarias.<sup>40/</sup>

- b. Tratamiento médico. Este es incierto; está indicado suministrar vitaminas A y D en forma de "choques" periódicos, así como de ácido ascórbico y vitamina C en grandes dosis y por largo tiempo.

Pueden ser de utilidad la vitamina B<sub>12</sub> y los rayos ultravioleta. Están indicados los estrógenos por su estímulo sobre el osteoblasto y los andrógenos por su acción fijadora de las proteínas; también puede utilizarse con cautela la hormona Adenocorticotrófica (ACTH).

A los efectos del tratamiento, recuérdese que la tasa de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina en la sangre permanece normal y en cambio está alterada la capacidad de retención de estos minerales.

---

<sup>40/</sup> Salter, A.S.; op.cit., p. 133

- c. Tratamiento quirúrgico. Es en el de tipo infantil moderadamente grave de la osteogénesis imperfecta donde se practica y logra su mayor éxito la cirugía.

El procedimiento operatorio consiste en osteotomías segmentarias múltiples de los huesos largos y en la fijación de barras metálicas intramedulares, esta técnica desarrollada por Soflett cumple el doble propósito de corregir las graves deformidades óseas y de proporcionar un soporte interno para prevenir las nuevas fracturas y la recidiva de la deformidad.

Pero en sí, debido a la dificultad que esta intervención presenta, y a que en realidad la mayoría de pacientes con osteogénesis imperfecta congénita mueren durante el primer año de vida, este tipo de tratamiento casi no es practicado con frecuencia.<sup>41/</sup>

#### 1.7 Complicaciones y secuelas.

Limitación o incapacidad motriz.

Hipertrofia muscular.

Detención o disminución de crecimiento y desarrollo fisiológicamente adecuado de acuerdo a la edad.

Anemia

---

<sup>41/</sup> Ibidem.

## Sordera

Limitación de la función adecuada y normal de órganos importantes como son por ejemplo: corazón y pulmones principalmente.

## Secuelas

Deformidad ósea muy aparente

Problemas psicológicos de minusvalía, dependencia e inseguridad.<sup>42/</sup>

1.8 Pronóstico.

Muchos niños con osteogénesis imperfecta congénita, nacen muertos o mueren poco después de nacer. Los que sobreviven suelen ser muy deformes. Los niños con el tipo tardío de osteogénesis imperfecta, pueden también sufrir deformidades, pero cabe prevenirlas mediante tratamiento ortopédico y pueden lograr algunos un régimen de vida normal. Las perspectivas, empero de que sobrevenga sordera y de transmitir el trastorno a parte de su descendencia es muy factible. Por lo que se puede afirmar que el pronóstico es en general grave para la vida del paciente y en caso de que no muera por las secuelas que deja esta enfermedad.<sup>43/</sup>

---

<sup>42/</sup> Ibidem.,

<sup>43/</sup> Valenzuela, R.H.; Manual de pediatría, p. 694

1.9 Historia Natural de la Enfermedad

Período prepatogénico.

Huésped:

Hombres y mujeres, presentándose mayor incidencia en los hombres, en una proporción de 2.3:1, con respecto a las mujeres, por razones aún desconocidas. Se puede presentar en cualquier etapa de la vida, pero más frecuentemente en el recién nacido y la infancia, en los que existan factores predisponentes heredofamiliares, genéticos.

Agente:

No se conoce a ciencia cierta la causa directa o específica de la Osteogénesis Imperfecta. Sólo existen teorías y entre ellas la más aceptada es aquella que habla de las causas como que son heredofamiliares, por autosomía congénita.

Medio ambiente:

Se presenta en cualquier medio ambiente, pero tiene su mayor incidencia según algunos epidemiólogos en un medio donde no exista una suficiente alimentación y por lo tanto haya problemas de desnutrición.<sup>44/</sup>

---

44/ Nelson, W.E.; op.cit., p. 1380

### Período Patogénico.

#### Reacción tisular:

Dicha reacción tisular se presenta principalmente a nivel de las células osteoblásticas. Pues existe una insuficiencia importante del osteoblasto para cumplir con su función específica de formación ósea (osteoformadora).

#### Cambios anatomofisiológicos:

Fracturas múltiples y presencia de zonas membranosas en los huesos craneanos (cráneo-tabes, huesos wormianos). Defecto en el mesénquima, con disminución del grosor cortical óseo. Extremidades principalmente, las inferiores más cortas en relación al tronco y las superiores más largas, también con relación al tronco, con presencia, por lo general de deformación ósea en huesos largos y costillas, manifestadas por encurvamiento. Hay también alteración en el color de las escleróticas, las cuales se tornan a color azul verdoso. (Azulosas).

#### Signos y síntomas:

Fracturas óseas repetidas, que pueden sucederse con mínimo estímulo agresivo.

Encurvatura de tibias y antebrazos.

Cifosis dorsal (rara), con acortamiento de miembros.

Escleróticas azules.

Los pacientes suelen ser muy delgados, y de baja estatura en relación a su edad.<sup>45/</sup>

Sordera

Hipotonía muscular

Cráneo más bajo y ancho de lo normal

Frente olímpica que pierde armonía con la cara del paciente que padece la patología.

**Complicaciones:**

Limitación importante o incapacidad motriz total.

Hipertrofia muscular.

Detención en el crecimiento y desarrollo fisiológico adecuado, de acuerdo con la edad.

Anemia

Sordera

Limitación de la función adecuada y normal de órganos importantes como son: pulmones y corazón.

**Secuelas:**

Deformidad ósea muy aparente e incapacitante.

---

<sup>45/</sup> Valls-Perruelo, op.cit., p. 285

Problemas psicológicos graves de minusvalía, dependencia e inseguridad. <sup>46/</sup>

Niveles de prevención:

Período Prepatogénico:

Promoción a la salud:

Charlas sobre adecuados hábitos higiénicos

Charlas sobre adecuados hábitos alimenticios

Charlas sobre adecuado y necesario control prenatal

Charlas sobre patologías óseas.

Protección específica:

Charla sobre lo que es la Osteogénesis Imperfecta, causas o factores predisponentes, sintomatología, complicaciones, etc.

Realización de estudios genéticos, reiterando la gran importancia que se realicen en la pareja.

Control médico periódico prenatal.

Ingesta adecuada de minerales, como el calcio y fosfato durante el embarazo, así como de una adecuada ingesta de proteínas, carbohidratos y grasas.

## Período Patogénico

Segundo nivel:

Diagnóstico precoz:

Historia clínica

Cuadro clínico que presenta el paciente (sintomatología)

Biometría hemática (examen, para establecer diagnóstico diferencial).

Química sanguínea. (Examen para establecer diagnóstico diferencial).

Placas óseas radiológicas completas (constituyen estas las bases para el diagnóstico).

Tratamiento oportuno:

En realidad no existe ningún tratamiento efectivo para el defecto subyacente, pero se proporciona tratamiento:

- a. Preventivo: consiste en poner abrazaderas o muletas con el objeto de prevenir caídas en el niño, y las muletas para que el peso no caiga de lleno en las extremidades.
- b. Médico: vitaminoterapia esencialmente.
- c. Quirúrgico: el cual no se practica con mucha frecuencia y que consiste en osteotomías segmentarias, con colocación de placas.

Tercer nivel:

Rehabilitación:

Canalización del paciente hacia una institución de medicina física.

Terapia continua muscular, para evitar mayor deterioro de la función motora.

Retomar el primero y segundo nivel de prevención.

Apoyo psicológico al paciente y sus familiares.

Instrucción a familiares sobre el trato, cuidado y la terapia que se le debe dar al paciente.

Adaptar al paciente a su medio social, aprovechando sus capacidades restantes, así como enseñarlo a vivir con sus limitaciones.

Acciones de enfermería:

Apoyo psicológico

Ejercicios pasivos en miembros superiores e inferiores principalmente.

Cambios frecuentes de posición

Oxigenoterapia

Posición semifowler

Fisioterapia pulmonar

Dar nebulizaciones

Aspiración de secreciones

Control de la temperatura por medios físicos

Control de líquidos

Ministración de medicamentos

Toma de signos vitales

Registro de somatometría

Baño diario de artesa al paciente

Aseo de la unidad del paciente

1.9.1 Neumonía (como complicación importante manifiesta en el paciente).

Concepto:

La neumonía es una enfermedad aguda, causada por la inflamación o infección de los alveólos pulmonares, se caracteriza por tos productiva, dolor torácico y fiebre.

Carácteres patológicos:

En los orificios externos de las fosas nasales se encuentran vellosidades rígidas o vibrissas que captan las partículas grandes que viajan en el aire inspirado.

La mucosa que reviste las vías respiratorias tienen una capa externa de epitelio ciliado y sus proyecciones filiformes finas captan restos

de materiales y microorganismos que entran con el aire. El moco espeso secretado reúne estos cuerpos extraños; después el movimiento ciliar lleva las partículas extrañas a la faringe; en donde son deglutidas o eliminadas por nariz o boca.

La irritación de las vías respiratorias, por gases nocivos o grandes partículas extrañas, estimula la producción de más secreciones y desencadena el estornudo y la tos, mecanismo para expulsar las partículas extrañas y el moco acumulado.

Cuando las bacterias penetran en los alvéolos, actúan como irritantes y hacen que la exudación del líquido de edema llene los sacos alveolares. El líquido acumulado es un excelente medio de cultivo y cuando los microorganismos se estacionan ahí y proliferan en el saco alveolar, el cuerpo responde, como lo hace en todas las infecciones, vertiendo más líquido.<sup>47/</sup>

Los alveolos llenos hacen pasar algo de líquido al saco vecino, y se disemina la infección neumónica. El líquido infectado pasa a los bronquiolos, y al respirar y toser el paciente, se llenan más los alveolos.

En la etapa final del trastorno, llamada consolidación, los alveolos

---

<sup>47/</sup> Smith, Germain; Medicina y cirugía para enfermeras, pp. 317-319.

se llenan con exudado espeso, y es imposible el intercambio gaseoso en esas zonas del pulmón. Cuando se infecta la pleura el paciente muestra dolor torácico intenso de tipo punzante, pues en cada inspiración los tejidos inflamados rozan.

Al diseminarse la enfermedad, las mucosas de fosas nasales, farínge, tráquea y bronquios se inflaman al igual que los alvéolos pulmonares. Las membranas producen exudado que contiene moco, suero, fibrina y células descamadas.

Al continuar la inflamación, hay resumamiento sanguíneo de la membrana que da al esputo un color rojo oscuro característico (herrumbroso). La irritación de la mucosa por las secreciones acumuladas causan tos. En primer término la tos puede ser seca y no productiva pero posteriormente las secreciones son mucopurulentas y tienen color herrumbroso.

La tos y la expectoración sirven para prevenir la obturación de los bronquios con tapones mucosos.

Si la inflamación se limita a un lóbulo o a varios, se llama neumonía lobar. La infección difusa y en pequeñas zonas esparcidas por los bronquios se llama bronconeumonía. La neumonía por neumococo suele producir un cuadro de carácter lobal y no bronquial.

## Etiología:

La neumonía puede ser causada por distintos tipos de microorganismos, por ejemplo, virus, Rickettsias, estreptococos, staphilococos, hongos y bacilos de Friedlander. No obstante el microorganismo patógeno que principalmente produce este padecimiento es el Diplococcus pneumoniae ósea, el neumococo.<sup>48/</sup>

## Sintomatología:

El comienzo de la neumonía es súbito, no cuenta con síntomas prodromicos.

Por lo que el paciente que la padece sufre repentinamente dolor sumamente agudo en el tórax, postración rápida que lo obliga a acostarse y con frecuencia con crisis de escalofríos, que poco a poco se transforman en fiebre de incluso 41°C. Se presenta también tos paroxística, con abundante secreción de coloración herrumbrosa cuando la enfermedad ha avanzado, pero en sus inicios toma una coloración rosada.

## Diagnóstico:

Signos y síntomas clínicos

Cultivo de esputo y sangre

Radiografía de tórax

Biometría hemática

### Tratamiento:

Se eligen los antibióticos específicos para dar el tratamiento, en base al grado de sensibilidad del microorganismo patógeno. A veces, cosa gravísima, se puede llegar a encontrar un microorganismo que no sea sensible a los antibióticos disponibles, para combatir a gérmenes resistentes. En estos casos lo que se realiza es mandar la ministración de antibióticos de amplio espectro.

Pero en sí el tratamiento de elección para los procesos neumónicos es la penicilina G, en dosis de 300 000 a 600 000 unidades cada 12 horas, por vía parenteral.<sup>49/</sup>

1.9.2 Insuficiencia cardíaca (como complicación importante manifiesta en el paciente).

### Concepto:

Describe el estado de un paciente cuyo corazón no puede bombear de manera fisiológica normal la sangre y, en consecuencia, da manifestaciones de lesión, por el antecedente de trastorno circulatorio.

### Causas:

Este trastorno viene a colocación de diversas patologías. Suele apa-

---

<sup>49/</sup> Ibidem., p. 382

recer gradualmente, como resultado del trabajo excesivo que los defectos congénitos imponen al corazón, al igual que otras patologías de este órgano y de los vasos sanguíneos, o bien por enfermedades que provocan sobrecarga a este. Por ejemplo:

Fiebre reumática

Oclusión de alguna arteria coronaria, por interrupción en el riego sanguíneo.

Inflamación del pericardio

Hipertiroidismo

Hipertensión severa 50/

Esta insuficiencia cardíaca tiene su causa en este paciente, por el problema de compresión torácica existente, debida esta a la osteogénesis imperfecta, ya que al no haber un adecuado aporte de O<sub>2</sub> en la sangre, por el problema de hipoventilación pulmonar, el corazón responde de manera demandante bombeando con más fuerza y más frecuencia, para tratar de cubrir los requerimientos de O<sub>2</sub> en el organismo, hasta que finalmente se fatiga y cae en la insuficiencia.

Fisiopatología:

El estrechamiento de la válvula mitral trastorna el paso de la sangre de la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo. La aurícula izquier 50/ Ibidem., 383.

da al no vaciarse normalmente, aumenta de tamaño y al mismo tiempo crece la presión en su interior. Este aumento hace que los pulmones se congestionen con líquido, pues la aurícula izquierda distendida no recibe con eficacia la sangre oxigenada, por lo que se provoca con esta congestión la oxigenación inadecuada de la sangre y el ventrículo derecho tiene mayor dificultad para bombear con más fuerza para vencer la resistencia pulmonar a la sangre que llega, y en consecuencia, termina por ser incapaz de cumplir su función y se congestiona.

Por otro lado, la sangre venosa que llega en regreso al lado derecho del corazón, no puede ser impulsada hacia los pulmones rápidamente y con eficacia, ya que hay congestión en hemicorazón derecho. Por lo que aparece congestión en grandes venas que llegan al corazón, y con esto se ven afectados otros órganos y tejidos.<sup>51/</sup>

#### Sintomatología:

Disnea de esfuerzo y fatiga

Ortopnea

Disnea paroxística nocturna

Tos

Cardiomegalia

Estertores

Ritmo de galope

Congestión venosa pulmonar

Hepatomegalia

Edema en partes declives

Diagnóstico:

Signos y síntomas

Hematocrito

Hemoglobina y química sanguínea

Ecocardiograma

Centelleografía con núclidos

Electrocardiograma

Tratamiento:

Reposo

Dieta adecuada

Control de líquidos

Ministración de diuréticos

Oxigenoterapia

Ministración de medicamentos vasodilatadores. 52/

## II. HISTORIA CLINICA DE ENFERMERIA

### 2.1 Datos de identificación

Nombre: A.M.C.                      Edad: 4 años:                      Sexo: Masculino

Escolaridad: nula                      Religión: Católica

Nacionalidad: Mexicana

Lugar de procedencia: Tierras Blancas Toluca.

Fecha de ingreso: 28-VII-88

### 2.2 Nivel y condiciones de vida.

#### Habitación:

Cuenta la habitación con sólo dos cuartos, de los cuales uno funge como cocina, comedor y sala y el otro como recámara. No existe baño intradomiciliario, inclusive ni en el exterior de la habitación.

En los dos cuartos hay un total de tres ventanas amplias de acuerdo al tamaño de los mismos, por lo que podemos decir que estas permiten una iluminación natural si no buena, por lo menos suficiente, dichas ventanas permanecen abiertas la mayor parte del día y asimismo, se puede decir que la ventilación es buena.

La habitación cuenta con dos focos, uno para cada cuarto, los cuales la abastecen de luz eléctrica.

El tipo de construcción es: paredes de tabique, sin aplanado, techo y piso, ambos de concreto sin acabados y sin pintura, por lo que se afirma que la construcción de la habitación está en lo que comúnmente se conoce como "obra negra". Pero la habitación es propia.

La habitación cuenta con agua potable intradomiciliaria, la cual es abastecida por medio del drenaje, pero en realidad esta agua sale la mayor parte del tiempo muy turbia y sucia, o bien en ocasiones escasa y tienen que sacarla de un pozo; pero esta agua no es muy limpia como se comprende y así es consumida por todos los miembros de la familia, pues por olvido, en algunas ocasiones y otras por flojera, esta agua no es hervida ni filtrada.

#### Control de basura:

La basura dentro del domicilio es recolectada por medio de bolsas de plástico desechables, y cuando ya se ha acumulado bastante se va a tirar a un basurero público que se localiza a una cuadra del domicilio, por lo que existen muchas ratas y moscas (fauna nociva) dentro del domicilio. A su vez, esta basura nunca es recogida por ningún carro recolector y ésta se dispersa poco a poco por toda la comunidad.

#### Animales domésticos:

Tienen tres perros, dos gatos, así como pollos y guajolotes, los cuales conviven con la familia dentro de la habitación.

**Eliminación de excretas:**

La habitación no cuenta con baño ni intradomiciliario, ni extradomiciliario, ya que ni siquiera existe letrina ni fosa séptica, por lo que la eliminación de excretas se realiza en el campo al aire libre.

**Iluminación:**

La habitación cuenta con fuente de iluminación eléctrica propia, la cual es suficiente y es abastecida por dos focos. Pero no existe alumbrado público.

**Pavimentación:**

No existe pavimentación, las calles están empedradas, no hay banquetas, y las cuadras sólo son delimitadas por agrupaciones de casas.

**Vías de comunicación:**

Correo

Telégrafo

Una línea de camiones foráneos

**Recursos para la salud:**

En el poblado donde vive el paciente en sí, no existe ningún recurso para la salud, excepto un médico que es muy difícil localizar. Sólo existe un centro de salud rural en un poblado que se encuentra apro-

Admadramente a media hora de camino, o bien clínicas y hospital, hasta Toluca.

Hábitos higiénicos. Personales.

Aseo corporal: baño completo, sólo tres veces a la semana.

Aseo de manos: sólo cuando las tiene muy sucias.

Aseo bucal: sólo una vez al día.

#### Alimentación:

Desayuno: es por lo regular a las 8:00 a.m. y consiste en: un vaso con leche, un pan blanco con guisado del día anterior.

Comida: no tiene un horario fijo, es hasta que la madre llega de trabajar y prepara la comida, y esta consiste en: sopa de pasta, guiso a base de verduras principalmente, sólo una o dos veces a la semana a base de carne, tortillas (2), frijoles y agua simple.

Cena: por lo regular es a las 9:00 p.m., y consiste en: vaso con leche cuando hay, sino café negro con pan blanco.

Alimentación que origina:

Preferencia: el pollo, pan, huevo y sandía.

Desagrado: la verdura, las vísceras y el pescado.

Intolerancia: a ningún alimento.

#### Hábitos higiénicos de los alimentos:

Es muy deficiente, ya que no se tiene cuidado del lavado de verduras principalmente, y no se tiene el hábito de lavarse por lo menos las manos antes de preparar los alimentos la persona que lo realiza (la madre).

#### Eliminación:

Vesical: en frecuencia es de aproximadamente 5 a 6 veces al día, en cantidad moderada, aunque en ocasiones es abundante. De características normales (amarilla oro o ámbar, olor sui géneris, no es turbia ni densa). Dicha eliminación se realiza sin ningún tipo de molestia o dificultad.

Intestinal: en frecuencia es de aproximadamente de 1 a 2 veces al día (en la mañana y en la noche regularmente), en poca cantidad, de olor sui géneris, consistencia normal, materia fecal formada de color propio al que le dan las bilirrubinas, cuya expulsión se efectúa sin ninguna molestia o dificultad.

#### Descanso:

En realidad el paciente permanece en descanso continuo, ya que debido a la incapacidad motriz que éste presenta por su problema de osteogénesis imperfecta, le impide pararse libremente y caminar, así que permanece la mayor parte del tiempo sentado o acostado.

**Sueño:**

Las horas dedicadas al sueño tienen un promedio de 8 a 10 horas diarias, y este es tranquilo y constante, mientras no se presenten los frecuentes accesos de tos paroxísticas, con los que cursa el paciente por su problema neumónico.

**Recreación:**

La única recreación del paciente consiste, entre semana, en ver el aparato televisor, teniendo predilección por los programas de dibujos animados y los fines de semana, en asistir con su madre al parque de diversiones.

**Composición familiar:**

<u>Parentesco</u>	<u>Edad</u>	<u>Ocupación</u>	<u>Ingreso mensual*</u>
Madre	26 años	Conserje	85,000.00
Abuelito	50 años	Campesino	60,000.00
Abuelita	48 años	Hogar	Nulo
Tía	18 años	Hogar	Nulo
Tía	20 años	Hogar	Nulo

\* Salario mínimo para 1988, 240,000.00

**Dinámica familiar:**

La dinámica del paciente no es buena, ya que sólo recibe afecto y convive con su madre y su abuelita, todos los días, ya que los demás integrantes de la familia parecen ignorarlo, pues no le hablan ni lo tocan para nada. Ya que piensan que debido a su problema de deformidad ósea sólo es un ser inútil e improductivo, incluso su abuelo le reprocha a la mamá el hecho de que cuando el niño crezca no le podrá ayudar en el campo y no servirá para nada. Y es importante mencionar que el padre del paciente lo abandonó al momento que les notificaron y comenzó a darse cuenta de las malformaciones óseas que este presentaba.

**Dinámica social:**

El paciente no asiste ni a fiestas ni a reuniones, ya que no tiene más familiares ni amistades. Incluso no convive con sus vecinos ni les habla, pues rara es la vez que lo sacan del domicilio.

Por otro lado, sólo contadas veces asisten a eventos como el cine o bien algún espectáculo que se da en el kiosco del centro del pueblo.

Todo lo mencionado con anterioridad, se denota también la dinámica social del paciente, ya que aunque ya está en edad de asistir al jardín de niños, su madre no lo lleva por miedo a que le hagan burla de que no puede caminar y por las deformidades que presenta.

**Vida cotidiana:**

Se levanta diariamente a las 6:00 a.m., que es la hora en que su mamá lo despierta, ya que ella se tiene que ir a trabajar, si le da tiempo lo baña, sino sólo lo viste y peina, posteriormente lo lleva con su abuelita. Desayuna solo con su abuelita, al terminar lo lleva a su cuna donde permanece hasta la hora que llega su mamá de trabajar y le da de comer, al finalizar la comida la madre lo trasladada a una pequeña silla para que vea sus programas de televisión, al acabar estos de nuevo es trasladado a su cuna, hasta la hora de la cena, aproximadamente a las 8:30 p.m., lo acuestan a dormir.

**Conducta:**

La madre refiere que la conducta del paciente es aparentemente normal, de acuerdo a la edad que éste tiene, pues es muy platicador, inteligente, alegre e impaciente, trata de cooperar en las actividades del hogar de acuerdo con sus limitaciones. Pero afirma que el niño es demasiado sensible y llora con mucha facilidad, incluso cuando ella levanta el tono de voz mínimamente y que al sentirse rechazado por los demás miembros de la familia trata de habíarles o hacer determinadas actitudes para agradarlos.

### 2.3 Padecimiento actual

El día 20 de julio, encontrándose el paciente en su domicilio comenzó con graves accesos de tos, los cuales incluso lo hacían vomitar y presentar cianosis, ante lo cual la madre sólo dió jugo de limón con miel, pero poco a poco el cuadro patológico fue avanzando.

Hasta que el día 28 de julio del presente año, acude al servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital "20 de Noviembre" (ISSSTE), a las 10:45 a.m., presentando francos datos de insuficiencia respiratoria, además de taquicardia grave, tos productiva y abundante, así como fiebre alta (40°C), ante lo cual bajo previa valoración médica se decide trasladarlo al servicio de lactantes hospitalización, sección cardiorrespiratoria del mismo hospital.

#### Antecedentes patológicos personales:

Al nacer el paciente, no presentó respiración espontánea, tardó mucho tiempo en llorar (no se especifica exactamente el tiempo), ante lo cual se le tuvo que realizar las maniobras de resucitación.

Permaneció en incubadora aproximadamente una semana por dicho problema, en un hospital de Toluca. No se conocen calificaciones del Apgar ni del Silverman.

Al mes de nacido, le confirman a la madre sobre la malformación de la caja torácica y de las extremidades inferiores y superiores y padece de distensión abdominal, de la cual no se precisa la causa, cursa también con fiebre y constipación. Poco tiempo después comienza a presentar datos de insuficiencia respiratoria.

A los dos años de edad, aproximadamente, presenta enfermedades propias de la infancia como lo es: sarampión y paperas. Posteriormente un cuadro de fiebre tifoidea no muy severa que se resolvió en poco tiempo igual que el sarampión y las paperas.

No tuvo un desarrollo adecuado psicomotor, de acuerdo con el avance de su edad. No recibió completo el cuadro de vacunación.

Tampoco se le han realizado ningún tipo de intervenciones quirúrgicas y se niegan antecedentes transfusionales, fímicos y luéticos.

#### Antecedentes patológicos familiares:

Abuela materna: viva, con problemas de cefalea continua, por hipertensión arterial. Sin tratamiento hasta la fecha.

Abuelo materno. Vivo, con cuadro de cirrosis hepática e hipertensión arterial. A la fecha ambas controladas.

Abuela paterna. se desconoce estado de salud.

Abuelo paterno. Se desconoce estado de salud.

Padre. A la fecha se desconoce el estado de salud en que se encuentra pero se afirman antecedentes de alcoholismo y diabetes.

Madre. En aparente buen estado de salud.

Participación del paciente y la familia en el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación:

El paciente muestra una buena y activa participación, pues no muestra oposición o llanto ante el interrogatorio, exploración y los diferentes tratamientos que se le dan. Por el contrario es mucho muy cooperador y comprensivo en cuanto a la razón de que él entiende que es por su bien, por lo que respecta a la familia podemos decir que es activa y positiva, pero sólo por parte de la madre, que es la única que va y acompaña, y que al igual que el paciente coopera importantemente en aportar datos, además de escuchar atentamente las indicaciones y los consejos médicos y paramédicos, para acatarlos al pie de la letra y con esto lograr que el tratamiento de su hijo sea eficaz para su pronta recuperación. Por otro lado, diariamente asiste a la visita y se muestra interesada en la evolución de salud o enfermedad de su hijo.

#### 2.4 Exploración física.

##### **Inspección general:**

Paciente masculino de 4 años de edad, hipotrófico, con desarrollo ff-

sico no adecuado para su edad, reactivo, cooperador, en buen estado de alerta, ligeramente deprimido por su internamiento; con malformaciones óseas en miembros inferiores y superiores con incapacidad deambulatoria.

Inspección específica:

Cabeza:

a. Cráneo

Dismórfico, debido a que presenta la porción frontal más prominente de lo normal y con respecto al tronco es mayor proporcionalmente, con fontanelas anterior y posterior completamente fusionadas (cerradas). Con buena implantación y distribución de pelo, el cual es abundante y de buena coloración, ligeramente reseco y adecuadamente conservado.

b. Cara:

Ojos: simétricos, con globos oculares ligeramente prominentes de lo normal, pupilas isocóricas, normorrefléxicas, con reflejo palpebral presente y normal, con buena implantación y distribución de pestañas. Con mucosas conjuntivales hidratadas y adecuada coloración.

Nariz: simétrica con respecto a la línea media corporal, con narinas permeables, y mucosas hiperémicas y secretantes.

**Boca:** simétrica con respecto a la línea media corporal, sin presencia de adoncia, con caries dentales a nivel de primeros molares, mucosas orales bien hidratadas, carrillos bien conformados, lengua bien hidratada y sin lesiones aparentes.

Con ligera cianosis peribucal.

**Orofaringe:** con presencia de amígdalas hiperémicas, hipertróficas exudativas.

**Oídos:** adecuada simetría en relación con los ojos, con pabellón auricular bien implantado a cara, conductos auditivos externos permeables, sin abundante colección cérea.

**Cuello:**

Simétrico, de corta longitud, ancho, sin presencia de cadena ganglionar, sin alteraciones esqueléticas aparentes y buena movilidad, a la palpación se descartan adenomegalias, incluyendo la ya mencionada cadena ganglionar, tráquea central, desplazable y no dolorosa. Con presencia de pulsos carotídeos, homócerotos y sin crónicos en el radial.

**Tórax:**

De forma y volumen anormal, ya que hay deformación ósea en arcos costales, lo que ocasiona que la caja torácica sea más pequeña y restringida, lo que traduce compresión torá-

cica, con presencia de tiros intercostales y retracción xifoidea, respiración superficial y movimientos incoordinados con respecto al abdominal. Area cardíaca dentro de límites normales, ligera cardiomegalia y se palpan deformaciones en arcos costales.

Se distinguen vibraciones de carácter normal. Campos pulmonares con presencia de estertores crepitantes en zona basal, siendo más importantes estos en área basal derecha pulmonar. Ruidos cardíacos tanto en foco pulmonar como aórtico, tricuspídeo, mitral, y apical sincrónicos, rítmicos de buena intensidad, sin presencia de ruidos agregados (soplos).

#### Abdomen:

Se observa globoso, con presencia de ligeras disocias de acuerdo a los movimientos respiratorios; depresible no doloroso, no se palpan visceromegalias en las diferentes áreas (región epigástrica, región umbilical, hipogástrica, lumbar izquierda y derecha, región ilíaca e hipocondrio izquierdo), excepto en hipocondrio derecho, ya que hay ligera hepatomegalia. A la percusión se distingue sonido mate, en todas las áreas del abdomen, excepto en hipocondrio derecho, ya que ahí el sonido es timpánico leve, se perciben la adecuada peristalsis intestinal.

**Extremidades superiores:**

Asimétricas, ya que la extremidad superior derecha es más corta que la izquierda, en ambas se percibe un arqueamiento marcado con movilidad disminuida. Pero en relación con el tronco ambas son más largas. Se palpan pulsos radiales no morrítmicos y sincrónicos.

**Extremidades inferiores:**

Asimétricas, la extremidad inferior derecha más corta que la izquierda y también con presencia de arqueamiento marcado, con incapacidad de movilidad. Con relación al tronco son más cortas. Con reflejos osteotendinosos presentes y normales, se palpan pulsos, popliteo y femoral, sincrónicos y normorrítmicos con ligera pérdida de sensibilidad (disnea), edematizadas y sin buen tono muscular.

**Ano:**

Bien formado y permeable. Al tacto rectal tono de esfínter relajado, ampulla vacía, no presenta protusiones, ni el tacto es doloroso.

**Genitales:**

Testículos descendidos, pena de menor tamaño al que corresponde a la edad del niño, con presencia de fimosis y conducto vesical permeable.

**Columna vertebral:**

Sin alteraciones aparentes en cuanto a su simetría y composición.

Fecha de realización: 30-VIII-88.

**2.5 Exámenes de laboratorio y gabinete:****Laboratorio:**

Fecha	Tipo	Cifras normales	Cifras del paciente
28-VIII-88	Examen general de orina:		
	pH	6 (ácido)	6.2
	Albúmina	Negativa	Negativa
	Glucosa	Negativa	Negativa
	Acetona	Negativa	Negativa
	Bilirrubina	Negativa	Negativa
	Hemoglobina	Negativa	Negativa
	Química sanguínea:		
	Glucosa	60-100 mg/dl	79 mg/dl
	Creatinina	.75-1.2 mg/dl	.95 mg/dl
	CO <sub>2</sub>	25 - 35 mm/Hg	105 mEq/l
	Cloro	99-110 mEq/l	106 mEq/l
	Sodio	134-144 mEq/l	138 mEq/l

Fecha	Tipo	Cifras normales	Cifras del paciente
30-VII-88	Química sanguínea		
	Fósforo	2.4-4.7 mg.%	2.5 mg%
	Calcio	9 - 11 mg%	9.0 mg.%
9-VIII-88	V.D.R.L.	Negativo	Negativo
20-VIII-88	Biometría he- mática:		
	Hemoglobina	12.8 - 17 gr.	12.1 mg/dl
	Hematocrito	45 - 60 ml%	44 ml%
	Leucocitos	5000-10000 mm <sup>3</sup>	12,500 mm <sup>3</sup>
	Monocitos	4 - 9	6
	Segmentados	45 - 65	73

**Observaciones:**

En realidad todas las cifras que muestran resultados de estudio de laboratorio están entre límites normales, excepto la cifra reportada de CO<sub>2</sub> del día 28 de julio, la cual está alterada y es debido al problema de hipoventilación causado éste a su vez por el proceso neumónico presente en el paciente, el cual también causa alteración en las cifras de leucocitos y segmentados reportados el día 20/VIII/88, ya que estos denotan un proceso infeccioso como lo es la neumonía.

## Gabinete:

## Tipo

## Observaciones:

- I. Estudio radiológico  
óseo completo.

Se observan malformaciones en extremidades tanto superiores como inferiores, manifiestas estas por arqueamiento y acortamiento óseo, así como el mismo problema a nivel de arcos costales, lo cual traduce compresión torácica.

- II. Electrocardiograma  
(ECG)

Este reportó arritmias de tipo taquicardia, principalmente, así como afección en la adecuada conducción de ventrículo derecho a izquierdo.

---

FUENTE: Expediente del paciente.

## 2.6 Diagnóstico de enfermería.

Paciente preescolar, con edad aparente a la cronológica en lo que respecta a factores somatométricos; con buen estado de alerta, reactivo y aparentemente tranquilo, con ligera palidez de tegumentos, mucosas hidratadas, con tono y movimientos musculares disminuidos; con presencia de malformaciones óseas en miembros superiores y miembros inferiores, las cuales se manifiestan por arqueamiento y acortamiento de estos, así como de caja torácica (compresión torácica). Presenta signos de insuficiencia respiratoria (tirios intercostales, aleteo nasal, retracción xifoidea y cianosis), así como disnea y taquicardia de esfuerzo. Con signos vitales estables y normales con excepción de la temperatura (hipertermia de 39-40°C), frecuentes y la frecuencia respiratoria que se acelera y es superficial. Procede de un nivel socioeconómico bajo, con malos hábitos higiénicos y nutricionales.

### III. PLAN DE ATENCION DE ENFERMERIA

#### 3.1 Desarrollo del plan.

Datos de identificación:

Nombre: A.M.C.; Sexo: masculino; Edad: 4 años

Servicio: Hospitalización Lactantes Sección Cardiorrespiratoria.

Cama: 5102

Diagnóstico médico:

Osteogénesis Imperfecta con compromiso cardiorrespiratorio.

(Neumonía e Insuficiencia Cardíaca).

Diagnóstico de enfermería:

Paciente preescolar, con edad aparente a la cronológica en lo que respecta a factores somatométricos; con buen estado de alerta, reactivo y aparentemente tranquilo, con ligera palidez de tegumentos, mucosas hidratadas, con tono y movimientos musculares disminuidos; con presencia de malformaciones óseas en miembros superiores y miembros inferiores, las cuales se manifiestan por arqueamiento y acortamiento de éstos, así como de caja torácica (compresión torácica). Presenta signos de insuficiencia respiratoria (tiros intercostales, sileo nasal, retracción xifoidea y cianosis), así como disnea y taquicardia de esfuerzo. Con signos vitales estables y normales con excepción de la

temperatura (hipertermia de 39-40°C), frecuentes y la frecuencia respiratoria que se acelera y es superficial. Procedente de un nivel socioeconómico bajo, con malos hábitos higiénicos y nutricionales.

**Objetivos:**

**General.** Dar atención de enfermería general y específica a paciente con Osteogénesis Imperfecta y complicación cardiorrespiratoria.

**Específicos:** favorecer la adecuada oxigenación del organismo y haya una adecuada función respiratoria y cardíaca.

Proporcionar medidas terapéuticas que favorezcan el mantenimiento de la constante fisiológica de la temperatura.

Valorar y evitar la acumulación de secreciones en vías respiratorias para mantener la vía aérea permeable.

Analizar la importancia de proporcionar un ambiente tranquilo y agradable para contribuir a la pronta recuperación del paciente.

Evitar la formación de úlceras de decúbito y el aumento progresivo y rápido de la hipertrofia muscular en el paciente.

Dar adecuada alimentación, confort e higiene al paciente.

Valorar la importancia de dar orientación a los familiares sobre el trato y cuidado del paciente.

Proporcionar al paciente apoyo psicológico.

Problema 1.

Osteogénesis Imperfecta.

Manifestaciones clínicas del problema:

Deformidad angular arqueada de ambas extremidades.

Caja torácica más angosta y corta, no correspondiente con la edad.

Cráneo más grande con respecto a la proporción del cuerpo y la edad.

Hipotonía, hipoactividad e incapacidad deambulatoria.

Razón científica del problema:

La osteogénesis imperfecta es un trastorno hereditario del tejido conjuntivo óseo, transmitido habitualmente con carácter autosómico dominante. Pueden aparecer dos tipos clínicos: a) congénita en la cual las fracturas ocurren in útero; y b) tardía, donde las fracturas aparecen después del nacimiento.<sup>53/</sup>

---

<sup>53/</sup> Salter, A.B., op.cit., p. 131

Se caracteriza por fragilidad ósea excesiva, con formación no completa de los huesos, debido a alteración del tejido conjuntivo, lo que provoca la no correcta conformación ósea y surja el arqueamiento, la estrechez y la longitud correcta.

Ahora bien, si recordamos la función ósea, sabremos que dentro de estas está la de ser sostén y palanca de los músculos para realizar la adecuada función motriz, y para ésto se debe tomar en cuenta de igual manera, el proceso de inserción muscular en el hueso, el cual para lograr la adecuada inserción debe contar con integridad y resistencia adecuada. Por lo que en el caso de la osteogénesis imperfecta, por la fragilidad y deformación ósea presente, no puede cumplirse adecuadamente con dar la tonicidad adecuada a los músculos ni con la función motriz, pues no existe la suficiente palanca y fuerza para mantener al paciente de pie y pueda caminar.<sup>54/</sup>

Acciones de enfermería:

1. Tratar de que el niño se integre socialmente, de acuerdo a sus limitaciones y aprenda a vivir con ellas, a través de apoyo y tratamiento psicológico.

---

<sup>54/</sup> Ibidem.

Razón científica de las acciones:

El aspecto psicológico es algo que con mucha frecuencia se descuida en el paciente, aún siendo este uno de los factores de gran importancia, para el tratamiento y desarrollo emocional del paciente. <sup>55/</sup>

Las malformaciones de cualquier tipo pueden causar al que las padece un problema psicológico de inferioridad e inseguridad grave, pero esto afortunadamente puede llegar a disminuirse e incluso evitarse en el paciente, a través de un tratamiento psicológico y un apoyo e interés de integrar al individuo que lo padece a su sociedad, aún con sus limitaciones. De ahí la importancia de que el personal de enfermería sepa de la importancia del cuidado del aspecto psicológico del paciente, para que pueda otorgar el debido apoyo en el momento necesario. Este apoyo puede darse de una manera sencilla, a través de dar afecto, reconocimiento, independencia y respeto entre otras. <sup>56/</sup>

2. Dar orientación a los familiares sobre el trato y cuidado del niño.

Razón científica de las acciones:

Debido al sentimiento de amor que la familia tiene por su paciente, por ver y vivir junto con él su problema patológico, en muchas ocasiones tiende a la sobreprotección del mismo, creyendo que con esto

<sup>55/</sup> Fuerst, E.V.; Principios fundamentales de enfermería, p. 116  
<sup>56/</sup> Ibidem., p. 120

lo ayudarán, pero en realidad lo que hacen es inutilizarlo y fomentar en él la inseguridad y dependencia.

Según estudios psicológicos, han demostrado que la sobreprotección es traducida por el niño, como que él es incapaz de hacer algo por sí mismo, y que siempre tendrá que depender de alguien para realizar actividades y poder vivir, ésto acarrea el problema de sentimiento de inferioridad y angustia en el niño, lo que representa, a su vez un obstáculo importante para su adaptación social.

### 3. Ejercicios pasivos en extremidades.

Razón científica de las acciones:

Los ejercicios pasivos son aquellos que proporciona el personal de enfermería a pacientes con incapacidad de libre o voluntario movimiento, a través de masajes, con la finalidad de favorecer la circulación en general, pero principalmente la circulación de retorno para así evitar problemas cardiovasculares.

### 4. Cambios frecuentes de posición.

Razón científica de las acciones:

Los cambios frecuentes de posición son con el objeto de evitar las

úlceras de decúbito que son zonas irritadas o enrojecidas que posteriormente producen deterioro progresivo del tejido subcutáneo con destrucción. Estas son debido a la presión continua que se ejerce sobre determinada superficie corporal, sobre otra dura y áspera, por largo tiempo y en una misma posición.<sup>57/</sup>

Problema 2. Neumonía.

Manifestaciones clínicas del problema:

1. Insuficiencia respiratoria (alateo nasal, retracción xifoidea, tiros intercostales, cianosis y disnea de esfuerzo).

Razón científica de las manifestaciones:

Debido a la compresión torácica existente, hay una reducción en espacio del área pulmonar, lo cual no permite la expansión y ventilación adecuada de los pulmones, esto trae como consecuencia una hipoventilación que permite la acumulación de secreciones en las partes basales pulmonares, dichas secreciones actúan a su vez como favorable medio de cultivo bacteriano, principalmente de neumococos y esto es lo que favorece la presencia de una grave infección como lo es la neumonía. Pues al penetrar la bacteria produce irritación y exudación de los alveólos, los cuales se llenan de dicho exudado y no permite que se efectúe un adecuado intercambio gaseoso, necesario para

cubrir los requerimientos fisiológicos de  $O_2$ . Por lo que ante esto el organismo responde con mecanismos compensadores que buscan cubrir este déficit, dichos mecanismos son: el ensanchamiento aumentado de narinas, expansión aumentada de los músculos intercostales, que causa elevación y empuje a las costillas, pero a la vez jala al apéndice xifoides (retracción xifoidea). Una manifestación importante de falta de oxigenación de los tejidos es el cambio de coloración de la piel, la cual se torna en color azulado oscuro (cianosis).<sup>58/</sup>

#### Acciones de enfermería:

1. Oxigenoterapia por medio de Croupette.

#### Razóncientífica de las acciones:

Se llama oxigenoterapia a la aplicación de  $O_2$  con fines terapéuticos.

El requerimiento de oxígeno es variable, según la naturaleza de las células, pero es fundamentalmente importante en las células nerviosas. El oxígeno es un gas de vital importancia para el funcionamiento de las células nerviosas. Su falta provoca cambios de color en la piel y mucosas (cianosis), signo importante que no se debe dejar pasar inadvertido, pues de no corregir esta falta de oxigenación el paciente puede morir.

---

<sup>58/</sup> Smith Germain, op.cit., p. 319

## 2. Posición semifowler.

### Razón científica de las acciones:

La posición favorece la mayor expansión y ventilación pulmonar, ya que por gravedad desciende el estómago y se logra mayor espacio, además de permitir con mayor facilidad la entrada de aire más directo al tracto respiratorio y por ende facilita y acelera la captación de  $O_2$ .

## 3. Fisioterapia pulmonar (puñopercusión)

### Razón científica de las acciones:

La finalidad u objetivo que se busca con la puñopercusión, es que a través de ella se evita que se adhieran a los campos pulmonares, pues por la vibración que se produce se logra el desprendimiento de las secreciones, que de permanecer ahí favorecerían la proliferación de la bacteria y por ende la persistencia de infección, además de favorecer que no exista obstrucción para el adecuado intercambio gaseoso.<sup>59/</sup>

## 4. Nebulización por medio del micronebulizador 20 cc x 15' c/4 hr.

### Razón científica de las acciones:

La nebulización es la administración de medicamentos y gases terapéuticos por las vías respiratorias, a través de un tubo.

El aire húmedo que se expelle también por objetivo que las secreciones drenen con facilidad hacia el exterior y no se adhieran a los campos pulmonares y obstruyan el intercambio gaseoso.

5. Aspiración de secreciones.

Razón científica de las acciones:

La aspiración se realiza a través de la introducción de una sonda, la cual es conectada a un aparato succionador, a la cavidad oral y nasal, con el objetivo de extraer las secreciones, para evitar que se obstruya el paso del  $O_2$  y la salida de  $CO_2$ . O sea, mantener vía aérea libre y el evitar el acúmulo de secreciones que pueden actuar como medio de cultivo de microorganismos patógenos.

6. Toma de frecuencia respiratoria; cada 4 horas.

Razón científica de las acciones:

La frecuencia respiratoria es una constante de manifestación de vida. De ahí la importancia de llevar un chequeo y control de la misma, sobre todo en paciente con patología de vías respiratorias pues el chequeo nos va a aportar datos sobre la evolución de la patología o bien su superación. Además de determinar importantemente la pauta del tratamiento a seguir. <sup>60/</sup>

## 2. Manifestaciones clínicas del problema:

### Hipertermia.

#### Razón científica de las manifestaciones:

La hipertermia es la elevación de la temperatura por arriba de cifras normales. Y se presenta como respuesta del organismo ante la invasión de un agente extraño (microbio). Por lo que constituye una llamada de alarma que indica que el organismo ha perdido el equilibrio en su homeóstasis.

#### Acciones de enfermería:

1. Control de la temperatura por medios físicos. (Baño completo con agua tibia y aplicación de compresas húmedo-frías).

#### Razón científica de las acciones:

La hipertermia provoca lesión a todas las células del organismo pero principalmente de las neuronas.

El frío aplicado por medio de compresas en la cabeza favorece la baja de la temperatura del cuerpo más rápido que si su aplicación se realizara en otra parte del cuerpo, debido a que en la cabeza se localiza el hipotálamo donde se ubica el centro regulador de la tempera

tura y su estimulación de esta forma es más directa. <sup>61/</sup>

3. Manifestaciones clínicas del problema:

Secreción abundante y tos paroxística.

Razón científica de las manifestaciones:

En la neumonía se produce la irritación de vías respiratorias por estímulo del microbio invasor (neumococo principalmente); dicho estímulo provoca la producción y secreción de exudado, el cual se vuelve abundante. Ante este mecanismo de respuesta surge otro mecanismo de defensa del organismo que es la tos, la cual es el síntoma más común de la enfermedad respiratoria. En sí, la tos es una expulsión convulsiva y ruidosa del aire de los pulmones, debida a la irritación de la membrana que recubre tráquea y bronquios que da como un esfuerzo por expulsar el agente extraño que está causando la irritación. <sup>62/</sup>

Acciones de enfermería:

1. Nebulizaciones.

Razón científica de las acciones: Igual a la anterior.

2. Asistencia durante los accesos de tos en caso requerido:

---

<sup>61/</sup> Ibidem., p. 160

<sup>62/</sup> Smith Germain, op.cit., p. 322

Razón científica de las acciones:

Cuando se presentan los acceso de tos el esfuerzo que realiza el organismo es tan grande que incluso pueden provocar vómito, es por eso que la enfermera debe estar al cuidado del paciente, ya que éste podría en un momento dado broncoaspirar.

5. Ministración de Penicilina sódica C, 89,000 unidades vía intramuscular.

Razón científica de las acciones:

La penicilina es un antibiótico. Su mecanismo de acción lo ejerce al inhibir la reacción de la transpeptidasa, para impedir de esa manera la formación de peptidoglicano, un componente importante de la pared bacteriana. Ejerce actividad abiertamente antibacteriana, contra el staphilococo, estreptococo y neumococo. Indicada en infecciones como septicemia, neumonía, meningitis, principalmente.

Contraindicado en personas alérgicas a este medicamento. <sup>63/</sup>

Problema 3. Cardiopatía.

Manifestaciones clínicas del problema:

1. Insuficiencia cardíaca.

---

3/ Rodríguez Carranza, Rodolfo, Vademecum académico de medicamentos, p. 667

#### Razón científica de las manifestaciones:

Ante el problema respiratorio, debido a la compresión torácica, viene a colación la insuficiencia cardíaca. Ya que al no haber en el flujo circulatorio la cantidad de  $O_2$  necesaria, el corazón responde de manera demandante, trabajando aún más con un bombeo más rápido y fuerte que el normal. Ante esto entran en juego diversos mecanismos compensadores, como lo es la mayor actividad simpática. Pero cuando estos mecanismos se agotan, producen retención excesiva de sal y agua, por inadecuada función renina angiotensina-aldosterona. Ante esto el corazón al ver aumentado su aporte de volumen circulatorio por la retención de líquido, se ve obligado a aumentar el gasto cardíaco y por lo tanto, bombear con mayor frecuencia y fuerza, lo que lo lleva en un momento dado, si esta situación no es controlada, a caer en la insuficiencia y daño. <sup>64/</sup>

#### Acciones de enfermería:

1. Control de líquidos, (cuantificación de ingresos y egresos).

#### Razón científica de las acciones:

A través del control de líquidos se puede hacer la valoración de la cantidad de líquido que está liberando o reteniendo el organismo, y de este modo poder conocer en forma aproximada la cantidad de electrolitos que se pueden perder o retener y valorar la importancia de

dicha situación y actuar en forma rápida y adecuada con el tratamiento oportuno y eficaz, con el objeto de prevenir complicaciones en el paciente.

Los electrolitos más importantes en el organismo son: Sodio 130/kEq/l  
Potasio 3-4 mEq/l; Cloro 96-106 mEq/l. <sup>65/</sup>

## 2. Manifestación clínica del problema:

Taquicardia.

### Razón científica de las manifestaciones:

La taquicardia es una arritmia, debida a la formación de impulsos en el nodo Av o haz de His en forma regular y rápida. En la insuficiencia se hace presente por el esfuerzo exagerado que realiza el corazón al bombear, para cubrir la demanda del organismo. <sup>66/</sup>

### Acciones de enfermería:

1. Ministración de Digoxina 45 mgs. vía oral.

### Razón científica de las acciones:

La Digoxina es un digitálico que tiene acción o efecto cardiovascular directo, ya que aumenta la fuerza de contracción del miocardio, esta acción inotrópica, positiva, aumenta el gasto cardíaco, disminuye la

<sup>65/</sup> Krupp; Marcus, op.cit., p. 255

<sup>66/</sup> Fuerst, E.B., op.cit., p. 123

presión venosa y el tamaño del corazón e inhibe la taquicardia refleja. Está indicada en Insuficiencia Cardíaca congestiva y contraindicada en bloqueo auriculoventricular.<sup>67/</sup>

2. Ministración de Furosemide 10 mg. vía oral.

Razón científica de las acciones:

Droga perteneciente a un grupo de diuréticos que logran una diuresis máxima. De inicio de acción rápida, actúa principalmente inhibiendo la reabsorción de Cloruro de Sodio en la rama ascendente del asa de Henle. Indicado en edema agudo pulmonar y en edema de origen cardíaco.<sup>68/</sup>

3. Toma de frecuencia cardíaca cada 4 horas.

Razón científica de las acciones:

La toma de la frecuencia cardíaca nos proporciona datos sobre el estado de salud o enfermedad del paciente. Además que dicho registro de la frecuencia es muy necesario, ya que no se debe pasar por alto que se le está ministrando la Digoxina y se tiene que estar valorando los efectos digitálicos de este, para saber si se sigue, disminuye o suspende la ministración de dicho medicamento.

4. Registro de curva de temperaturam

<sup>67/</sup> Rodríguez Carranza, Rodolfo: op.cit., p. 264

<sup>68/</sup> Ibidem., p. 377

**Razón científica de las acciones:**

Por medio del registro diario de la temperatura en la gráfica nos podemos dar cuenta de la evolución o superación del cuadro infeccioso, presente en el paciente. Y, además, de poder observar las características de la fiebre.

**Problema 4. Retraso en el crecimiento.**

**Manifestaciones clínicas del problema:**

Talla menor de la que corresponde a la edad.

Peso menor del que corresponde a la edad.

**Razón científica de las manifestaciones:**

El retraso en el crecimiento es debido principalmente a la osteogénesis imperfecta del paciente. Ya que los huesos no tienen ni su conformidad, ni su longitud normal, lo que trae como consecuencia una alteración en el desarrollo y crecimiento del niño en relación con su edad.<sup>69/</sup>

**Acciones de enfermería:**

1. Toma y registro de datos somatométricos.

---

<sup>69/</sup> Fuerst, E.B., op.cit., p. 95

Razón científica de las acciones:

La somatometría es un instrumento de gran utilidad que nos permite valorar el crecimiento en el niño principalmente, ya que con relación a la edad primeramente se valora: peso, talla, perímetro torácico, perímetro cefálico y perímetro abdominal.<sup>70/</sup>

Problema 5. Deficientes hábitos higiénicos.

Manifestaciones clínicas del problema:

Descamación propia de la piel, mal olor, característico a orina y evacuación.

Razón científica de las manifestaciones:

Las sustancias de desecho propias del organismo actúan como un favorable medio de cultivo y ayuda a la proliferación de microorganismos, los cuales pueden causar serias infecciones en el organismo. Por otra parte, dichas sustancias de desecho al contacto con el aire generan mal olor, además de provocar irritaciones en la piel si no se elimina a través del baño diario.

Acciones de enfermería:

1. Baño diario de artesa.

---

<sup>70/</sup> Valenzuela, R.H.; op.cit., p. 695

Razón científica de las acciones:

La caída del agua, la fricción y el jabón, favorecen la eliminación de microorganismos por arrastre mecánico. El jabón saponifica las grasas y quita los malos olores del cuerpo. Y es muy importante estar conscientes que los buenos hábitos higiénicos evitan que se generen infecciones en el organismo y proporciona comodidad y bienestar al paciente.<sup>71/</sup>

---

<sup>71/</sup> King, M. Unice; op.cit., p. 327

### CONCLUSIONES

La Osteogénesis Imperfecta es un padecimiento de origen hereditario, cuya alteración se sitúa básicamente en el tejido conjuntivo óseo. Se clasifica en base a su tiempo de inicio en congénita (tipo fetal) y tardía; en la primera las fracturas ocurren in útero y en la segunda, después del nacimiento. Su tríada sintomatológica consiste en, gran fragilidad ósea, tono azuloso de escleróticas y sordera.

Este padecimiento por razones desconocidas ataca en mayor proporción a hombres que a mujeres, pero afortunadamente sus índices de morbimortalidad son muy bajos. Y digo afortunadamente, porque desgraciadamente el tratamiento de dicha enfermedad es básicamente paliativo y las complicaciones y secuelas que trae consigo son graves para el paciente que padece esta patología.

Ahora bien, por lo que respecta al paciente, se puede decir que disminuyeron notablemente los síntomas pulmonares y cardíacos que en un principio, dado a su gravedad, lo hicieron ingresar a la unidad hospitalaria. Esta mejoría en el paciente nos habla de que hubo un buen control médico y de enfermería de los problemas cardiorrespiratorios, se habla de control, ya que desgraciadamente estos síntomas aparecerán de nuevo y tal vez en forma más grave, pues el problema de osteogénesis imperfecta, que es la causa directa de

dichos problemas cardiorrespiratorios, persistirán para el resto de vida que le quede al niño, pues debido a que es de tipo congénito se imposibilita más el control del padecimiento y su curación es imposible, según criterios médicos, por lo que el pronóstico de vida del paciente es muy malo, ya que debido a la osteogénesis imperfecta que se presenta a nivel de tórax, el paciente llegará a la muerte por causas cardiorrespiratorias.

Por lo que el día 12 de agosto del presente año, ya con su cuadro sintomatológico agudo perfectamente controlado y con receta médica para tratamiento en casa, el paciente es dado de alta, ya que su manejo por el momento no requiere de hospitalización.

El estudio clínico en Proceso de Atención de Enfermería significó para mí un gran esfuerzo, pero también una gran satisfacción y enseñanza, pues me aportó muchos conocimientos y me hizo reflexionar y comprobar en la gran importancia que tiene el de realizar un estudio de esta índole para poder dar una adecuada y profesional atención de enfermería que asegure el éxito de su principal objetivo que es el de contribuir bajo firmes bases teórico-prácticas, a la prevención, curación y rehabilitación de la enfermedad del paciente. Además de fomentar en mí el deseo y gusto por la investigación que abre el campo del conocimiento.

BIBLIOGRAFIA

- BAENA, Guillermina Manual para elaborar trabajos de investigación documental; Editores Mexicanos Unidos, México, 1984, 124 pp.
- FUERST, E. V. Principios fundamentales de enfermería; Prensa Médica Mexicana, México, 1978, 533 pp.
- GRIFFITH, W. Proceso de Atención de Enfermería; Manual Moderno, México, 1979, 365 pp.
- KING M., Eunice Técnicas de enfermería; Intera-  
mericana, México, 1983, 376 pp.
- KRUPP, Marcus Diagnóstico clínico y tratamiento; Manual Moderno, México, 1985, 1226 pp.
- LLOYD, Roberts Patología osteoarticular en el lactante y el niño; Editorial  
Pediátrica, Barcelona, España, 1984, 391 pp.
- NELSON Tratado de pediatría; Salvat,  
Barcelona, España, 1973, 1632 pp.
- QUIROZ Gutierrez, Tratado de anatomía humana;  
Porrúa, México, 1979, 489 pp.
- RODRIGUEZ Carranza, Rodolfo Vademecum académico de medicamentos; UNAM, México, 1981  
Tomos I, II, 932 pp.
- SALTER, A.B. Trastornos y lesiones del Sistema Musculoesquelético; Salvat,  
Barcelona, España 1985, 589 pp.

- SMITH, Germain                    Medicina interna para enferme-  
ras; Interamericana, México,  
1986, 767 pp.
- STRAND, F.L.                      Fisiología humana; Interame-  
ricana, México, 1984, 691 pp.
- TORTORA - Anagnostakos        Principios de anatomía y fisio-  
logía; Harla, México, 1985,  
628 pp.
- VALENZUELA, R.H.                Manual de pediatría; Interame-  
ricana, México, 1987, 846 pp.
- VALLS-Ferruelo                   Ortopedia y traumatología;  
El Ateneo, México, 1979,  
414 pp.



Una particularidad importante de la vida de los mariaguayanos es el gran apego que tienen a su tierra natal, ya sea en forma de un hogar o de un hogar en el extranjero.

En el extranjero los mariaguayanos se sienten como en su tierra natal.

En el extranjero los mariaguayanos se sienten como en su tierra natal.

En el extranjero los mariaguayanos se sienten como en su tierra natal.

**Religión**

La religión es un elemento de la vida de los mariaguayanos que les da un sentido de propósito y de esperanza. La mayoría de los mariaguayanos son católicos, pero también hay muchos que pertenecen a otras religiones.

**Tradiciones y costumbres**

La tradición es un elemento de la vida de los mariaguayanos que les da un sentido de identidad y de pertenencia. Muchas de las tradiciones de los mariaguayanos son de origen indígena, pero también hay muchas que son de origen europeo.

**Historia**

**Independencia**

La historia de los mariaguayanos es una historia de lucha y de resistencia. Desde su llegada a la isla de San Juan, los mariaguayanos han enfrentado muchas dificultades y desafíos.

**Independencia**

La independencia de los mariaguayanos es un tema que ha sido tratado en muchas obras de arte y literatura. La independencia es un tema que ha sido tratado en muchas obras de arte y literatura.

**Terceridad**

La terceridad es un concepto que se refiere a la relación entre los mariaguayanos y el mundo. La terceridad es un concepto que se refiere a la relación entre los mariaguayanos y el mundo.

**Independencia**

La independencia es un tema que ha sido tratado en muchas obras de arte y literatura. La independencia es un tema que ha sido tratado en muchas obras de arte y literatura.

**Religión y costumbres**

**Religión y costumbres**

La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura. La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura.

**Religión y costumbres**

La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura. La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura.

**Religión y costumbres**

**Religión y costumbres**

La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura. La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura.

**Religión y costumbres**

La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura. La religión y las costumbres de los mariaguayanos son un reflejo de su historia y de su cultura.

