



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON
TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDO Y SÍNDROME DE EHLERS
DANLOS

RIOFRIO HERRAEZ JESSICA ELIANA
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

VILLACIS ANGEL GISELLA LIZBETH
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

MACHALA
2019



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTE
PEDIÁTRICO CON TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDO Y
SÍNDROME DE EHLERS DANLOS

RIOFRIO HERRAEZ JESSICA ELIANA
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

VILLACIS ANGEL GISELLA LIZBETH
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

MACHALA
2019



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

TRABAJO TITULACIÓN
ANÁLISIS DE CASOS

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON
TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDO Y SÍNDROME DE EHLERS DANLOS

RIOFRIO HERRAEZ JESSICA ELIANA
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

VILLACIS ANGEL GISELLA LIZBETH
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

SOTOMAYOR PRECIADO ANITA MAGGIE

MACHALA, 06 DE SEPTIEMBRE DE 2019

MACHALA
2019

Nota de aceptación:

Quienes suscriben, en nuestra condición de evaluadores del trabajo de titulación denominado INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDO Y SÍNDROME DE EHLERS DANLOS, hacemos constar que luego de haber revisado el manuscrito del precitado trabajo, consideramos que reúne las condiciones académicas para continuar con la fase de evaluación correspondiente.

SOTOMAYOR PRECIADO ANITA MAGGIE
0702041518
TUTOR - ESPECIALISTA 1

RODRIGUEZ SOTOMAYOR JANETH DEL ROSARIO
0701793978
ESPECIALISTA 2

MALDONADO ERREYES KATTY MARIBELL
0704182690
ESPECIALISTA 3

Machala, 06 de septiembre de 2019

Urkund Analysis Result

Analysed Document: CASO CLINICO TETRALOGÍA FALLOT Y SED JRIOFRIO Y
GVILLACIS.pdf (D54824267)
Submitted: 8/15/2019 7:16:00 AM
Submitted By: jriofrio_est@utmachala.edu.ec
Significance: 1 %

Sources included in the report:

<https://www.slideshare.net/janseilin/tetraloga-de-fallot-70186608>
<https://www.doccity.com/es/tetralogia-de-fallot-3/4135189/>

Instances where selected sources appear:

2

CLÁUSULA DE CESIÓN DE DERECHO DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO DIGITAL INSTITUCIONAL

Las que suscriben, RIOFRIO HERRAEZ JESSICA ELIANA y VILLACIS ANGEL GISELLA LIZBETH, en calidad de autoras del siguiente trabajo escrito titulado INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDO Y SÍNDROME DE EHLERS DANLOS, otorgan a la Universidad Técnica de Machala, de forma gratuita y no exclusiva, los derechos de reproducción, distribución y comunicación pública de la obra, que constituye un trabajo de autoría propia, sobre la cual tienen potestad para otorgar los derechos contenidos en esta licencia.

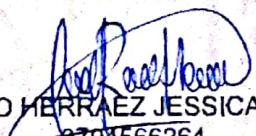
Las autoras declaran que el contenido que se publicará es de carácter académico y se enmarca en las disposiciones definidas por la Universidad Técnica de Machala.

Se autoriza a transformar la obra, únicamente cuando sea necesario, y a realizar las adaptaciones pertinentes para permitir su preservación, distribución y publicación en el Repositorio Digital Institucional de la Universidad Técnica de Machala.

Las autoras como garantes de la autoría de la obra y en relación a la misma, declaran que la universidad se encuentra libre de todo tipo de responsabilidad sobre el contenido de la obra y que asumen la responsabilidad frente a cualquier reclamo o demanda por parte de terceros de manera exclusiva.

Aceptando esta licencia, se cede a la Universidad Técnica de Machala el derecho exclusivo de archivar, reproducir, convertir, comunicar y/o distribuir la obra mundialmente en formato electrónico y digital a través de su Repositorio Digital Institucional, siempre y cuando no se lo haga para obtener beneficio económico.

Machala, 06 de septiembre de 2019


RIOFRIO HERRAEZ JESSICA ELIANA
0704566264


VILLACIS ANGEL GISELLA LIZBETH
0706966413

RESUMEN

Alrededor del mundo, 1 de cada 33 recién nacidos padecen algún tipo de alteración congénita, siendo de éstas un 3 - 8% la Tetralogía de Fallot, una patología que se caracteriza por presentar cianosis debido a la falta de oxigenación sanguínea por cuatro defectos en su estructura cardíaca tales como estenosis de la válvula pulmonar, hipertrofia ventricular derecha, así como cabalgamiento aórtico sobre el tabique ventricular, además de compartimento o apertura interventricular. Por otra parte, el Síndrome de Ehlers Danlos es una enfermedad por alteración genética que altera el colágeno, presentando síntomas como hiperextensibilidad y fragilidad cutánea así como hipermovilidad articular generalizada. El objetivo de este estudio se basa en aplicar el proceso de atención de enfermería en un paciente con Tetralogía de Fallot corregido y Síndrome de Ehlers Danlos basados en la teoría de enfermería de Marjory Gordon, Madeleine Leininger y Nola Pender para el fomento de conductas saludables en los cuidados primarios y mejorar la calidad de vida del paciente. El presente estudio de caso dio inicio y fue evaluado en el nivel de atención comunitaria desde julio de 2018 hasta febrero de 2019 en la ciudad de Machala, El Oro, Ecuador. Se trata de un paciente masculino de 15 meses de edad, quien fue diagnosticado con Tetralogía de Fallot a los dos meses de nacido; la problemática del caso fue corregida quirúrgicamente. Sin embargo, mediante valoración médica y de enfermería, se evidenció desnutrición aguda, retraso en el desarrollo psicomotriz y de lenguaje, así como falencia inmunológica. Esta investigación está ligada en base al método científico, descriptivo y analítico; pues mediante la obtención de datos a través de la revisión de la historia clínica del paciente nos permite interpretar, analizar y detallar minuciosamente la situación actual del caso de acuerdo a sus manifestaciones clínicas, así como la comprobación de hipótesis. Previamente, para la recolección de datos se aplicó los aspectos éticos legales pertinentes en colaboración con el Ministerio de Salud Pública, además se entregó el permiso correspondiente mediante una solicitud dirigida al Centro de Salud Tipo C “Velasco Ibarra” y por su parte el consentimiento informado a la tutora del menor. Se aplicó algunas teorías de enfermería, como los Patrones Funcionales de Salud de Marjory Gordon, para de esta manera determinar aquellos patrones que podrían estar alterados, por otra parte, las teorías de Madeleine Leininger como la de Nola Pender fueron de gran ayuda para poder intervenir en el fomento y promoción de salud mediante la captación y prevención de riesgos y en procura de conductas adecuadas y

saludables. Durante el seguimiento al paciente, y las visitas domiciliarias se logró por parte del personal de salud y la familia, planificar actividades e igualar al niño con el esquema nacional de vacunación pertinente; además se introdujo al niño en un programa de terapia física, ayuda psicológica, controles médicos periódicos con pediatría, nutricionista especializado, procurando una alimentación balanceada, evidenciando tras diversas intervenciones resultados favorables respecto a peso, talla, así como apoyo constante a la familia en pro de la salud física y mental tanto del paciente como de aquellos que son parte de su entorno.

Palabras clave: cardiopatía congénita, tetralogía de Fallot, síndrome de Ehlers Danlos, Procesos de Atención de Enfermería, Primer Nivel de Atención.

ABSTRACT

Around the world, 1 in 33 newborns suffer some type of congenital disorder, 3 - 8% being Tetralogy of Fallot, a pathology that is characterized by cyanosis due to the lack of blood oxygenation due to four defects in its cardiac structure such as pulmonary valve stenosis, right ventricular hypertrophy, as well as aortic riding on the ventricular septum, in addition to interventricular compartment or opening. On the other hand, Ehlers Danlos Syndrome is a disease due to genetic alteration that alters the collagen, presenting symptoms such as hyperextensibility and skin fragility as well as generalized joint hypermobility. The objective of this study is to apply the nursing care process in a patient with corrected Fallot Tetralogy and Ehlers Danlos Syndrome based on the nursing theory of Marjory Gordon, Madeleine Leininger and Nola Pender for the promotion of healthy behaviors in primary care and improve the patient's quality of life. The present case study began and was evaluated at the level of community care from July 2018 to February 2019 in the city of Machala, El Oro, Ecuador. This is a 15-month-old male patient who was diagnosed with Tetralogy of Fallot at two months of age; The problem of the case was corrected surgically. However, through medical and nursing assessment, acute malnutrition, delayed psychomotor and language development, as well as immunological deficiency were evidenced. This research is linked based on the scientific, descriptive and analytical method; because by obtaining data through the review of the patient's medical history, it allows us to interpret, analyze and thoroughly detail the current situation of the case according to its clinical manifestations, as well as the hypothesis testing. Previously, for the collection of data, the relevant legal ethical aspects were applied in collaboration with the Ministry of Public Health, in addition the corresponding permission was delivered by means of a request addressed to the Type C Health Center "Velasco Ibarra" and for its part the informed consent to the guardian of the child.

Some nursing theories were applied, such as Marjory Gordon's Functional Health Patterns, in order to determine those patterns that could be altered. On the other hand, Madeleine Leininger's theories such as Nola Pender's were helpful to intervene in the promotion and promotion of health through the capture and prevention of risks and in the search for adequate and healthy behaviors. During the follow-up to the patient, and the home visits were achieved by health and family personnel, planning activities and matching the child with the relevant national vaccination scheme; In addition, the child

was introduced in a program of physical therapy, psychological help, periodic medical checks with pediatrics, specialized nutritionist, seeking a balanced diet, showing after several interventions favorable results regarding weight, height, as well as constant support for the family for of the physical and mental health of both the patient and those who are part of their environment.

Keywords: congenital heart disease, tetralogy of Fallot, Ehlers Danlos syndrome, Nursing Care Processes, First Level of Care.

CONTENIDO

RESUMEN	1
ABSTRACT	3
INTRODUCCIÓN	8
1. CAPITULO I. GENERALIDADES DEL OBJETO DE ESTUDIO	10
1.1. Definición y contextualización del objeto de estudio	10
1.2. Hechos de interés	10
1.3. Objetivos de la investigación	12
1.3.1. Objetivo General	12
2. CAPÍTULO II. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICO- EPISTEMOLÓGICA DEL ESTUDIO	13
2.1. Descripción del enfoque epistemológico de referencia	13
2.1.1. Tetralogía de Fallot y Síndrome de Ehlers Danlos en relación a la Historia Natural de la enfermedad	13
2.2. Bases teóricas de la investigación	14
2.2.1. TETRALOGÍA DE FALLOT	14
2.2.2. Fisiopatología	14
2.2.3. Causas	14
2.2.4. Sintomatología	15
2.2.5. Diagnóstico	15
2.2.6. Tratamiento	15
2.2.7. SINDROME DE EHLERS DANLOS	16
2.2.8. Sintomatología	16
2.2.9. Causas	16
2.2.10. Diagnóstico	16
2.2.11. Tratamiento	17
2.2.12. Proceso de atención de enfermería basado en el modelo de valoración de Marjory Gordon, Madeleine Leininger y Nola Pender.	17

3.	CAPÍTULO III. PROCESO METODOLÓGICO	19
3.1.	Diseño o tradición de investigación seleccionada	19
3.1.1.	Tipo de investigación	19
3.1.2.	Población de estudio	19
3.1.3.	Área de estudio	19
3.1.4.	Tipo de estudio	19
3.1.5.	Método de estudio	19
3.1.6.	Técnicas a utilizar	20
3.1.7.	Instrumentos de investigación	20
3.1.8.	Categorías	20
3.2.	Proceso de recolección de datos en la investigación	20
3.2.1.	Aspectos éticos legales	20
3.2.2.	Petición de acceso para el manejo de la historia clínica	20
3.2.3.	Ubicación de la historia clínica	21
3.2.4.	Revisión de la historia clínica	21
3.3.	Sistema de categorización en el análisis de los información	21
3.3.1.	Anamnesis	21
3.3.2.	Signos Vitales	21
3.3.3.	Antecedentes Personales	21
3.3.4.	Antecedentes Familiares	22
3.3.5.	Evolución	22
3.3.6.	Diagnóstico medico	23
3.3.7.	Diagnósticos de enfermería	23
	TABLA 1. NANDA, NOC, NIC - Tendencia a adoptar conductas de riesgo para la salud.	24
	TABLA 2. NANDA, NOC, NIC - Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales.	26
	TABLA 3. NANDA, NOC, NIC - Retraso en el crecimiento y desarrollo	28
	TABLA 4. NANDA, NOC, NIC - Fatiga	30
4.	CAPITULO IV. RESULTADO DE LA INVESTIGACIÓN	32
4.1.	Descripción de resultados	32

4.2. Argumentación teórica de resultados	34
4.3. CONCLUSIONES	38
4.4. RECOMENDACIONES	39
Referencias	40

ANEXO 1. Oficio de acceso a la Historia Clínica, a la UTMACH, para que sea emitido a la unidad de atención.

ANEXO 2. Oficio de acceso a la Historia Clínica, emitido al Centro de Salud “VELASCO IBARRA” Tipo C en la ciudad de Machala.

INTRODUCCIÓN

La Tetralogía de Fallot se origina por cuatro anomalías congénitas como estenosis en arteria pulmonar, comunicación interventricular, hipertrofia de ventrículo derecho y cabalgamiento aórtico en la estructura cardiaca; presentando cianosis generalizada como signo característico debido al bombeo insuficiente de sangre oxigenada en el ser humano (1); ésta cardiopatía congénita cianógena en distintos estudios varía su incidencia desde el 3-8%, afectando aproximadamente a 1 por cada 8.500 nacidos vivos con mayor frecuencia en varones pasado del año de vida (2).

En Estados Unidos, 4 de 10.000 niños nacen con ésta afección; en Cuba en los años 2015 y 2016 fueron la segunda causa de mortalidad en menores de 1 año (3); mientras que en Paraguay al igual que Ecuador en el 2016, fueron la cuarta, alarmando de un año a otro, pues se colocó en Ecuador al 2017 en la segunda causa de muerte infantil por malformaciones congénitas (4). Por su parte, en 16 países de Europa la prevalencia en cardiopatías congénitas varía del 3.5-13.7% del total de nacidos vivos. No se conoce con exactitud la causa de la tetralogía de Fallot; sin embargo, se relaciona con el Síndrome de microdelección en el cromosoma 22q11 o denominado Síndrome de Di George; así como trisomía 21 conocido como Síndrome de Down, aunque también se presume por factores genéticos o ambientales. Para el diagnóstico resulta ser difícil visualizar las anomalías cardiacas mediante ecografías desde el periodo prenatal; por eso en la mayoría de los casos llegan a un diagnóstico diferencial luego del nacimiento mediante ecocardiografías (5).

Habitualmente, los pacientes con cardiopatía congénita cianótica perduran hasta la vida adulta luego de una corrección quirúrgica en la infancia, aunque existe una supervivencia del 80% en casos postquirúrgicos por encima de los 40 años de edad, y en casos peculiares sobreviven por cuidados paliativos (6)(7). Por otro lado, como se describe en el presente caso el Síndrome de Ehlers Danlos es un trastorno diferente que padece el paciente; se trata de una enfermedad hereditaria del tejido conectivo poco común por una incidencia de 1 por cada 5.000 a 10.000 personas sin importar la raza (8); a nivel mundial en el 2019 de acuerdo a un Informe Periódico por Orphanet, se muestra un listado de prevalencia de

enfermedades raras reflejando un total de 152 casos de 100.000 y 3 familias con Síndrome de Ehlers Danlos independientemente del tipo (9).

El cuadro clínico se destaca por hipermovilidad articular, hiperextensibilidad dérmica y fragilidad cutánea, entre los principales. En el 2017, se clasificó 13 tipos de Síndrome de Ehlers Danlos; por tal motivo, para dar un diagnóstico real es necesario realizar un diagnóstico diferencial mediante la valoración del personal médico. No existe tratamiento curativo para esta complicación; no obstante, en síntomas como el dolor el uso de analgésicos es limitado, y como medidas preventivas se plantea terapia física según corresponda (10).

1. CAPITULO I. GENERALIDADES DEL OBJETO DE ESTUDIO

1.1 Definición y contextualización del objeto de estudio

El presente caso clínico trata de un paciente con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, cardiopatía congénita cianógena que fue intervenido a los 13 meses de vida; se considera como la cardiopatía congénita cianógena más común, teniendo en cuenta que las Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas se encuentran según el Instituto Ecuatoriano de Estadísticas y Censos como la segunda causa principal de muerte infantil.

Se realiza visita domiciliaria por aplicación de ficha familiar en donde se encuentra a paciente de 16 meses de edad, con a falta de inmunización, el mismo que tenía una cirugía previa por corrección a su Tetralogía de Fallot. Otra de las problemáticas encontradas fue el bajo peso, cabe recalcar como dato importante sus antecedentes personales y familiares con Síndrome de Ehlers Danlos, mostrando un retraso en el desarrollo psicomotriz y de lenguaje del niño.

1.2 Hechos de interés

A nivel mundial, existen aproximadamente 130 millones de nacimientos anualmente, 4 de ellos mueren en un periodo de 28 días de vida, y se estima un 7% causado por cardiopatía congénita(11). La Tetralogía de Fallot tiene una incidencia de 1 por cada 3.600 – 8.500 nacimientos representado por un 5-8% en todo el mundo con similar afección sin importar el sexo (12).

En América, según la Organización Panamericana de la Salud (OPS), las malformaciones congénitas presentes en menores de 5 años son la segunda causa de muerte. En casos particulares de cardiopatía congénita es la quinta causa de mortalidad en menores de 1 año y morbilidad en menores de 5 años, sobre todo en aquellos casos sin corrección quirúrgica o adherencia a un tratamiento (13).

En Ecuador, desde el año 1990 hasta el 2017 la tendencia de mortalidad en menores de 5 años ha disminuido significativamente, sin embargo, las malformaciones congénitas son la segunda causa de mortalidad infantil en nuestro país; y a pesar del avance científico y tecnológico de hoy en día la Tetralogía de Fallot no está siendo diagnosticada

oportunamente en el primer nivel de atención, como se suscitó en el presente caso. Esta problemática tiene mayor grado de afección en el primer año de vida del infante e implica múltiples complicaciones por la compleja alteración en la estructura cardíaca y la intervención quirúrgica es la alternativa clínica para su corrección (14).

Es importante mencionar, que el Síndrome de Ehlers Danlos es otra patología diagnosticada en el paciente, y según estudios se evidencia una frecuencia de 1 por cada 5 a 10.000 personas (15); pues además resulta interesante que alrededor del 23,6% de afectados por este síndrome padecen de alteraciones neurológicas y retraso psicomotor como se detalla en este caso clínico (16); así mismo, en gran parte de los subtipos de Síndrome de Ehlers Danlos el prolapso de la válvula mitral es un hallazgo común en pacientes que padecen este síndrome, y en raras ocasiones el 10-13% de los casos con síndrome de tipo clásico presentan dilatación en la raíz aórtica; sin embargo, se considera una manifestación benigna ya que no progresa en la adolescencia (17); por estas razones, al caracterizarse como enfermedades no comunes y demostrar una mínima incidencia de casos con Tetralogía de Fallot y Síndrome de Ehlers Danlos en la población, posee un gran impacto para realizar futuras investigaciones en el campo de la salud, sobre todo en el área de enfermería enfocándonos en mejorar las capacidades del paciente mediante la educación en prevención de riesgos promocionando conductas de vida saludables que contribuyan eficazmente en un futuro y pueda desenvolverse sin dificultad en la sociedad.

1.3 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN

1.3.1 Objetivo General

Aplicar el Proceso de Atención de Enfermería en un paciente con Tetralogía de Fallot corregido y Síndrome de Ehlers Danlos basados en la teoría de enfermería de Marjory Gordon, Madeleine Leininger y Nola Pender para el fomento de conductas saludables en los cuidadores primarios y mejorar la calidad de vida del paciente.

2 CAPÍTULO II. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICO-EPIDEMIOLOGICA DEL ESTUDIO

2.1 Descripción del enfoque epistemológico de referencia

2.1.1 *Tetralogía de Fallot en relación a la Historia Natural de la enfermedad.*

Las cardiopatías congénitas son la causa común de defunciones neonatales e infantes durante el primer año de vida, el 90% posee una génesis multifactorial, el 8% por herencia y un 2% por teratogenicidad; en este caso, la Tetralogía de Fallot pertenece al grupo de cardiopatías congénitas cianógenas; desde el punto de vista del periodo pre patogénico, según estudios se han demostrado que la afección cardíaca se debe a la modificación por una amplia variedad molecular quienes son responsables en la formación normal de la estructura cardíaca fetal; por su parte, la estenosis pulmonar corresponde en uno de los cuatro defectos de la tetralogía, y es importante mencionar que esta malformación congénita se evidencia en un 50% en casos de delección 10q, en trisomías 13 con un 40%, 25% en trisomías 18 y en trisomías 21 con el 5-10% de los casos (18). Además, se menciona que factores biológicos como: la edad avanzada materna o paterna, madre adolescente, enfermedades infecciosas maternas durante el primer trimestre del embarazo ya sea por virus, bacterias y parasitarias; madre gestante con diabetes mellitus, malnutrición materna, antecedentes de aborto, hipertensión arterial, problemas de tiroides; factores químicos: exposición a metales o sustancias tóxicas como el consumo de tabaco, consumo de alcohol, fenitoína, toma de medicamentos sin prescripción médica (19). Desde el periodo patogénico, el cuadro clínico de la tetralogía de Fallot se caracteriza por cuatro anomalías cardíacas: a) estenosis o estrechez de la válvula pulmonar, b) hipertrofia o engrosamiento de la pared ventricular derecha, c) cabalgamiento o desplazamiento de la aorta sobre el defecto del tabique ventricular y d) apertura del tabique interventricular entre los ventrículos izquierdo y derecho.

Por otro lado, se describe la historia natural de la enfermedad del Síndrome de Ehlers Danlos Clásico o tipo I; desde 2 periodos: pre patogénico y patogénico. En el primer periodo, este síndrome es hereditario autosómico-dominante nace por una mutación heterocigótica en el colágeno tipo V, y en raras ocasiones desarrollan mutaciones que codifican el colágeno tipo I. Estas proteínas fibrilares resultan ser esenciales en el tejido conectivo pues los pacientes con deficiencia de colágeno I y V; en cambio, desde el

periodo patogénico se evidenciará signos y síntomas clínicos en criterios mayores: hiperextensibilidad cutánea e hipermovilidad articular generalizada; y en criterios menores: piel aterciopelada y suave. Así mismo, es importante destacar que en el año 2017 clasificaron a nivel mundial 13 tipos de Síndrome de Ehlers Danlos por evidenciar mutación en distintos genes al presentarse en diversas manifestaciones clínicas (20).

2.2 Bases teóricas de la investigación

2.2.1 **Tetralogía de Fallot.** La Tetralogía de Fallot, es un padecimiento que posee cuatro anomalías cardíacas: a) estenosis o estrechez de la válvula pulmonar, b) hipertrofia o engrosamiento de la pared ventricular derecha, c) cabalgamiento o desplazamiento de la aorta sobre el defecto del tabique ventricular y d) apertura del tabique interventricular entre los ventrículos izquierdo y derecho. Estos hechos tienen como consecuencia insuficiente oxigenación hacia el cuerpo, clasificando a la patología como un defecto cardíaco - cianótico, por lo que los pacientes presentan coloración azulada o púrpura de la piel y disnea debido a los niveles bajos de oxígeno en la sangre (4).

2.2.2 **Fisiopatología.** La fisiopatología de esta enfermedad consiste en el paso de sangre desaturada del ventrículo derecho al izquierdo (21), y a la aorta a través de la comunicación interventricular, lo cual provoca cianosis. En diversos casos clásicos, encontramos esta manifestación clínica desde los primeros meses de vida acentuándose a medida que van incrementando las necesidades metabólicas propias del crecimiento y el desarrollo de cada ser. Además, se evidencia retardo del crecimiento pondoestatural, dedos hipocráticos, “uñas en vidrio de reloj” (hipocratismo digital), taquicardia, crisis hipóxicas críticas, pudiendo llegar a convulsiones, edema cerebral, paro cardiorrespiratorio (19).

2.2.3 **Causas.** Cabe recalcar que, si bien es cierto, no existe una causa precisa para la tetralogía de Fallot (1), se ha visto casos asociados a duplicación o doble copias de ciertos cromosomas, presentando material genético adicional, aún con el total de cromosomas dentro de lo normal. Un caso de estos es el síndrome de la duplicación 11q en donde se evidencia repetición de la porción distal del brazo largo del cromosoma 11, lo cual ocasiona un desbalance cromosómico con disfunción de los genes involucrados, en donde

se presentan anomalías físicas, mentales y su origen puede ser al azar o en algunas ocasiones se asocian a reordenamientos cromosómicos en los progenitores (4).

2.2.4 **Sintomatología.** Los pacientes pediátricos con tetralogía de Fallot, suelen presentar síntomas como vértigo, síncope o incluso convulsiones, además poseen gran riesgo de contraer endocarditis (12). También pueden presentar su ritmo cardíaco irregular, es decir, arritmia, causando presión elevada en el lado derecho del corazón. Existen, además ciertos factores que pueden incrementar el riesgo de sufrir esta afección durante el embarazo: alcoholismo materno, diabetes, embarazo añoso (mayor de 40 años de edad), desnutrición, rubéola y otras enfermedades virales durante el embarazo. Los niños que presentan la ya nombrada cardiopatía, propenden a presentar ciertos trastornos cromosómicos tales como el Síndrome de Down, Síndrome Di George, entre otros (1) (22).

2.2.5 **Diagnóstico.** Respecto al diagnóstico de la tetralogía de Fallot continúa siendo en la mayoría de los casos posnatal, en países en vías de desarrollo, sin embargo, se observa mediante ecocardiografía. Son raras las ocasiones de diagnóstico prenatal, las cuales pueden ayudar en la evaluación del desarrollo del anillo y del tronco de las ramas pulmonares durante la gestación, lo que ayudaría en el periodo neonatal inmediato para así controlar los raros casos de Fallot neonatal que debutan con cianosis severa. En otras ocasiones se puede diagnosticar por medio de electrocardiogramas y radiografías de tórax (3).

2.2.6 **Tratamiento.** La tetralogía de Fallot requiere de un tratamiento correctivo quirúrgico en caso de verdaderas crisis de cianosis en donde la hipoxemia se mantenga de forma repetida, con el fin de evitar complicaciones tales como la hipertensión pulmonar, poliglobulia, así como cianosis severa que pueda llegar a incapacitar físicamente al paciente, aunque también es cierto que en algunos casos está contraindicada la corrección total, y casos en los que los pacientes tienen supervivencia de 30 - 50 años sin corrección quirúrgica, sin embargo, en algún momento de su vida necesitan dicha cirugía (23).

2.2.7 **Síndrome de Ehlers Danlos.** Es una enfermedad hereditaria que engloba un grupo heterogéneo de complicaciones debido a una alteración genética en el colágeno (proteína presente en el tejido conectivo), que afecta principalmente al sistema osteomioarticular como huesos, ligamentos, articulaciones, músculos; así como vasos sanguíneos, piel y órganos internos (24).

2.2.8 **Sintomatología.** Este síndrome se caracteriza principalmente por una triada clínica de hipermovilidad articular, hiperextensibilidad dérmica y fragilidad cutánea, como signos y síntomas comunes (25). Así mismo, pueden presentar otras manifestaciones clínicas como: luxación de cadera en el nacimiento; inestabilidad en la marcha, delgadez, migraña, cansancio físico y visual, problemas de sueño, hiperacusia, problemas respiratorios y gastrointestinales durante los primeros años de vida; en la adolescencia el dolor se hace presente por el aumento de actividades. Además, en algunos casos pueden desarrollar problemas cognitivos (alteraciones de atención y memoria), así como disautonomía que se manifiesta por diaforesis, taquicardia, escalofríos, desmayos e hipotensión (26). El Síndrome de Ehlers Danlos (SED) desde el año 2017 se determinó en clasificarla por 13 tipos que son: SED clásico o tipo I, clásico o tipo II, cardiovalvular, vascular, hipermóvil, artrocalacia, dermatosparaxis, cifoscoliótico, Síndrome de córnea frágil, espondilodisplásico, músculocontractural, miopático, periodontal.

2.2.9 **Causas.** Genéticamente el síndrome se caracteriza por una mutación que altera la estructura genética del colágeno modificando la resistencia del tejido conectivo; en su mayoría las causas son por herencia de forma autosómica dominante, por esta razón, las manifestaciones clínicas dependen del subtipo del síndrome de Ehlers Danlos y colágeno afectado; entre los más comunes se evidencia mayor alteración en el colágeno tipo I; tipo III; tipo V y XII.

2.2.10 **Diagnóstico.** El Síndrome de Ehlers Danlos es una enfermedad poco común en el medio, lo que resulta difícil establecer un diagnóstico y a pesar que existen grandes avances sobre base molecular, es importante realizar un examen físico evaluando signos y síntomas característicos del paciente y mediante anamnesis conocer los antecedentes familiares para determinar un diagnóstico clínico valedero. Por otro lado, para el diagnóstico diferencial es necesario reagrupar las manifestaciones clínicas y poder

distinguir el subtipo a más de otras enfermedades hereditarias como Osteogénesis Imperfecta, Síndrome de Marfan, Loeys-Dietz, Síndrome de Williams, Síndrome de Stickler, acondroplasia. En este caso, el diagnóstico puede ser confirmado por un médico general o especialistas como reumatólogo, pediatra, dermatólogo y genetista.

2.2.11 Tratamiento. El tratamiento es netamente sintomático para el Síndrome de Ehlers Danlos por lo que no existe cura para esta enfermedad. En este caso, debido a las diversas manifestaciones clínicas que conlleva el síndrome es fundamental plantear intervenciones con un equipo multidisciplinario. Como tratamiento general se educa a la familia en medidas preventivas, así como realizar actividades físicas de bajo impacto que ayuden al aumento y fortalecimiento de tono muscular y preservar las articulaciones (27). En síntomas como el dolor el uso de analgésico debe ser limitado; como una alternativa se recomienda ejercicios físicos con fines terapéuticos. En complicaciones mayores como SED-vascular o aneurisma de aorta la intervención quirúrgica es método terapéutico para preservar la vida del paciente (28)(29).

2.2.12 Proceso de atención de enfermería basado en el modelo de valoración de Marjory Gordon, Madeleine Leininger y Nola Pender

Marjory Gordon, en sus 11 patrones funcionales, pretendía que enfermería valore los comportamientos que las personas tienen en común y que a su vez puedan contribuir en su salud de manera positiva o negativa en su calidad de vida, para ello hemos de recabar la información, datos subjetivos, objetivos, así como la revisión de la historia clínica, procurando evitar suposiciones o realizar interpretaciones subjetivas. Además, el estudio de caso se complementa con la teoría de Madeleine Leininger con el fin de brindar cuidados de enfermería basado en la cultura del individuo, pero sin que sus creencias o forma de actuar repercutan negativamente en relación a la salud o bienestar de la persona (30); y en este sentido como función fundamental de enfermería que forma parte del primer nivel de atención también es importante promocionar conductas de vida saludables como se explica en el modelo de Nola Pender.

En el caso analizado podemos observar los siguientes patrones alterados:

Patrón percepción/mantenimiento de la salud: Alteración del estado de salud desde el momento del nacimiento, los cuidadores primarios refieren que el niño tiene dificultades respiratorias a la hora de alimentarse desde el nacimiento hasta la actualidad, además, se evidencia conductas no saludables por parte de los cuidadores hacia el menor.

Patrón nutricional-metabólico: Al encontrar al paciente, contaba con 7.5 kilogramos y medía 77 cm, evidenciando un bajo peso para la talla y edad. Así mismo, según referencia materna el paciente no ingiere suficientes alimentos ricos en proteínas.

Patrón actividad-ejercicio: Respecto al sistema cardiorrespiratorio, hallamos Frecuencia cardíaca de 120 por minuto, Frecuencia Respiratoria: 25 por minuto, Ruidos cardíacos sincrónicos con el pulso.

Paciente no realiza ejercicios ni actividades como caminar por temor de la familia en presentar agitación y alteración cardíaca tras la cirugía correctiva.

3 CAPÍTULO III: PROCESO METODOLÓGICO

3.1 Diseño o tradición de investigación seleccionada

3.1.1 *Tipo de Investigación.* La investigación está ligada al método científico, analítico y descriptivo, mediante la obtención de datos a través de la revisión de la historia clínica del paciente nos permite interpretar, analizar y detallar minuciosamente la situación actual del caso estudiado de acuerdo a sus manifestaciones clínicas, así como la comprobación de hipótesis.

3.1.2 *Población de estudio.* Paciente de 15 meses de edad de sexo masculino con diagnóstico médico de Tetralogía de Fallot y Síndrome de Ehlers Danlos, perteneciente al Centro de Salud Tipo C “VELASCO IBARRA”.

3.1.3 *Área de estudio.* El presente estudio de caso fue diagnosticado en el Centro de Salud Tipo C “VELASCO IBARRA” ubicado en la ciudad de Machala, se localiza en la avenida La Ferroviaria frente a la Urbanización San Patricio, el mismo que cuenta con servicios de medicina General y de especialidad, además de nutrición, terapia de lenguaje, ocupacional y física, estimulación temprana, servicio de imagenología (rayos X y ecografía), farmacia, laboratorio, maternidad de corta estancia y emergencia de 24 horas, por ser unidad de mayor complejidad.

3.1.4 *Tipo de estudio.* En este caso, se utilizará un estudio de tipo descriptivo y analítico ya que consiste en detallar e interpretar de acuerdo al estado de salud del paciente mediante los datos obtenidos en el historial clínico, así como hecho o fenómeno estudiado.

3.1.5 *Método de estudio.* Este caso estudia el proceso salud – enfermedad basado en la historia clínica del paciente y su situación actual, se basa en:

Método científico. – formula problemas e hipótesis para llegar a la búsqueda de la verdad.

Método analítico. – Es necesario realizar una separación de datos o problemas hallados en el estudio para resolverlas.

Método descriptivo. – Es trascendental en la mayoría de las investigaciones, porque en primer lugar es necesario identificar el problema, así como formular hipótesis, recogida y procesamiento de datos y finalmente redactar el caso estudiado.

3.1.6 *Técnicas a utilizar.* Como técnica de recolección de información, se utilizará legalmente la historia clínica, la observación directa con el paciente, y la entrevista. Además, para la redacción teórica del estudio se realizó la búsqueda de artículos de revista de alto impacto.

3.1.7 *Instrumentos de investigación*

- Historia clínica del paciente
- Artículos científicos actualizados
- Consentimiento informado
- Visita domiciliaria
- Aplicación de ficha familiar

3.1.8 *Categorías*

- Datos de filiación
- Antecedentes patológicos familiares
- Evolución clínica
- Tratamiento
- Planes de cuidado de enfermería

3.2 **Proceso de recolección de información en la investigación**

3.2.1 *Aspectos ético legales.* La presente investigación cumplió con los 4 principios legales que proyecta el ámbito de la salud: Autonomía, pues la familia brindó de forma autónoma y consentida todo tipo de información; de Beneficencia pues durante el proceso el paciente y familia contó con personal capacitado en pro de su salud; de No maleficencia y Confidencialidad, en todo momento se respetó su privacidad, intimidad y anonimato.

3.2.2 *Petición de acceso para el manejo de la Historia Clínica.* Como proceso legal para el acceso posible a la historia clínica del paciente, junto con la coordinadora de la

Carrera de Enfermería de la Universidad Técnica de Machala se tramitó el oficio N° UTMACH-FCQS-CCEF-2019-0432-OF, dirigido al director “Dr. Abdón Moreira” encargado del Centro de Salud Tipo C “VELASCO IBARRA” en Machala, con la finalidad de obtener información sobre el caso clínico en estudio.

3.2.3 **Ubicación de la historia clínica.** Por acogida favorable del oficio, se logró la apertura por el departamento de estadística para revisión de la historia clínica del paciente en el Centro de Salud.

3.2.4 **Revisión de la historia clínica.** Recabamos y analizamos información necesaria mediante los distintos formularios en la historia clínica para el correcto análisis e interpretación de datos, y con ello poder reflejar una investigación veraz del caso.

3.3 Sistema de categorización en el análisis de información

3.3.1 **Anamnesis.** Mediante el acercamiento del personal médico y de enfermería para la valoración del paciente, se mantuvo una entrevista directa con la tutora y abuela del menor, con la finalidad de recogida de datos fidedignos y categorización de información para determinar un diagnóstico clínico y actividades de mejora en relación a la salud del paciente.

3.3.2 **Signos vitales.** Durante las visitas domiciliarias se valoró lo siguiente:

Presión Arterial: 93/60 mmHg

Frecuencia Cardíaca: 120 por minuto

Frecuencia Respiratoria: 25 por minuto

Saturación de oxígeno: 97%

Temperatura: 36° C

3.3.3 **Antecedentes personales**

- Soplo sistólico detectado a los 2 meses de vida
- Neumonía a los 7 meses de vida
- Síndrome de Ehlers Danlos, detectado a los 10 meses de vida
- Tetralogía de Fallot, detectado y corregido a los 13 meses de vida

3.3.4 **Antecedentes familiares**

- Bisabuelo materno con malformación de Cadera y falleció de Paro cardíaco.
- Bisabuela materna fallecida en labor de parto con antecedentes de diabetes y cáncer de esófago.
- Madre con malformación de cadera, síndromes de ansiedad, y a la espera de tratamiento psiquiátrico.
- Padre con antecedentes de dependencia al alcohol y drogas.
- Hermano con Síndrome de Ehlers Danlos.

3.3.5 *Evolución*

13 – 04 – 2017: Nace paciente a las 40 semanas de gestación por cesárea, pesó 3700 gramos, talla 50 cm, APGAR 8 – 9’.

Junio – 2017: paciente durante valoración pediátrica de rutina en centro de salud comunitario, se detecta soplo sistólico eyectivo, por lo cual se da referencia para hospital general con genetista.

Septiembre – 2017: cita con genetista ineficaz, se detecta síndrome de Ehlers Danlos y soplo cardíaco ventricular.

Noviembre – 2017: Paciente es internado en hospital General Teófilo Dávila por presentar cuadro de Neumonía, con resolución y alta en una semana de hospitalización.

Febrero – 2018: Genetista vuelve a valorar al paciente, se realiza radiografía de tórax, con hallazgo de silueta cardíaca en forma de bota, indicador de Tetralogía de Fallot. Se empieza trámites para referencia a Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante.

Abril – 2018: Valoración del caso en el Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante.

Mayo – 2018: 08 – 05 Ingresa paciente al Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante en buenas condiciones generales. El 09 de mayo: Se realiza intervención quirúrgica sin complicaciones transquirúrgicas con evolución tórpida debido a problemas respiratorios, con manejo de secreciones, presentando aumento de temperatura los siguientes días. Se evidencia durante la evaluación postoperatoria Shunt residual de aproximadamente 2 mm, con control posterior donde se evidencia aumento del shunt, por lo cual se decide realizar una segunda intervención sin complicaciones el día 15 de mayo de 2018. Durante su evolución presenta disfunción leve, por lo cual estuvo en ventilación mecánica la mayor cantidad de tiempo. Presentó sepsis clínica no corroborada

bacteriológicamente, por lo cual recibió 2 esquemas de tratamiento antimicrobiano, con mejor clínica y del laboratorio. Se decide alta médica el 28 de mayo de 2018.

Agosto – 2018: paciente es hallado en comunidad, se mantiene asintomático.

3.3.6 *Diagnóstico médico*

Tetralogía de Fallot corregida y Síndrome de Ehlers Danlos.

3.3.7 *Diagnósticos de enfermería*

- Tendencia a adoptar conductas de riesgo para la salud r/c actitud negativa en los cuidadores primarios hacia la atención sanitaria e/p fracaso al emprender acciones que prevendrían nuevos problemas de salud.
- Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales r/c incapacidad para ingerir los alimentos e/p peso corporal inferior en un 20% o más respecto al rango del peso ideal.
- Retraso en el crecimiento y desarrollo r/c Tetralogía de Fallot y Síndrome de Ehlers Danlos e/p retraso o dificultad para realizar habilidades (motoras, sociales, de expresión) típicas de su grupo de edad, abulia y cuidados inapropiados: indiferencia, respuestas inadecuadas, múltiples cuidadores.
- Fatiga r/c afección fisiológica (Cardiopatía y Síndrome de Ehlers Danlos) e/p cansancio, energía suficiente y aumento de los síntomas físicos.

Tabla 1. Valoración por dominios, NANDA, NOC y NIC: **Tendencia a adoptar conductas de riesgo para la salud**

Dominios Comprometidos	Categoría Diagnóstica	Factores Relacionados	Características Definitorias	Criterio de Resultado e Intervención
Dominio 1: Promoción de la Salud Clase 2: Gestión de la salud	Tendencia a adoptar conductas de riesgo para la salud (00188)	Actitud negativa hacia la atención sanitaria	Fracaso al emprender acciones que prevendrían nuevos problemas de salud	NOC (1601) Conducta de cumplimiento NIC (4470) Ayuda en la modificación de sí mismo (5602) Enseñanza: proceso de enfermedad
Diagnóstico de Enfermería: (00188) Tendencia a adoptar conductas de riesgo para la salud r/c actitud negativa en los cuidadores primarios hacia la atención sanitaria e/p fracaso al emprender acciones que prevendrían nuevos problemas de salud.				
Resultado Esperados- NOC: (1601) Conducta de cumplimiento				
Objetivo de Enfermería:		Escala de Medición	Puntuación DIANA	
Brindar educación a los cuidadores primarios sobre cuidados para evitar las lesiones físicas por caídas y cumplimiento del esquema de vacunación manifestada mediante los siguientes indicadores:		1.Nunca demostrado 2.Raramente demostrado 3.A veces demostrado 4.Frecuentemente demostrado 5.Siempre demostrado	Mantener a 5 3 3 14	Aumentar a 5 5 5 20
Indicadores:		NA		
<ul style="list-style-type: none"> • 160104 Acepta el diagnóstico • 160105 Conserva la cita con un profesional sanitario • 160106 Modifica la pauta orientada por el profesional sanitario • 160108 Realiza las actividades de la vida diaria según prescripción 				

Intervención de Enfermería-NIC
Campo: Conductual Clase: Terapia conductual
Intervención: (4470) Ayuda en la modificación de sí mismo (cuidadores)
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> ➤ Ayudar a los cuidadores primarios a identificar las conductas que deban ser cambiadas para llegar a la meta deseada. ➤ Valorar el nivel de conocimiento de la familia en relación con el cambio deseado. ➤ Animar a la familia en continuar con las conductas saludables.
Campo: Conductual Clase: Educación de los pacientes
Intervención: (5602) Enseñanza: proceso de enfermedad
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> ➤ Proporcionar información a los cuidadores primarios acerca de la enfermedad. ➤ Enseñar a la familia a reconocer cuáles son los signos y síntomas de la enfermedad y luego notificar. ➤ Instruir sobre las medidas para minimizar los efectos secundarios de la enfermedad.

Tabla 2. Valoración por dominios, NANDA, NIC y NOC: **Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales.**

Dominios Comprometidos	Categoría Diagnostica	Factores Relacionados	Características Definitorias	Criterio de Resultado e Intervención
Dominio 2: Nutrición Clase 1: Ingestión	Desequilibri o nutricional: inferior a las necesidades corporales (00002)	Incapacidad para ingerir los alimentos	Peso corporal inferior en un 20% o más respecto al rango del peso ideal	<p style="text-align: center;">NOC</p> (1004) Estado nutricional <p style="text-align: center;">NIC</p> (5246) Asesoramiento nutricional (1160) Monitorización nutricional
<p>Diagnóstico de Enfermería: (00002) Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales r/c incapacidad para ingerir los alimentos e/p y peso corporal inferior en un 20% o más respecto al rango del peso ideal.</p>				
<p>Resultado Esperados- NOC: (1004) Estado nutricional</p>				
Objetivo de Enfermería:		Escala de Medición		Puntuación DIANA
Fomentar en los cuidadores del menor una alimentación saludable que contribuya en la ganancia de peso del paciente.		1.Desviación grave del rango normal		Mantener a 3 Aumentar a 5 3 5
		2.Desviación sustancial del rango normal		3 5 9 15
Indicadores:		3.Desviación moderada del rango normal		
<ul style="list-style-type: none"> • 100401 Ingesta de nutrientes • 100403 Energía • 100405 Relación peso/talla 		4.Desviación leve del rango normal		
		5.Sin desviación del rango normal		
		NA		

Intervención de Enfermería-NIC
Campo: Fisiológico: Básico Clase: Apoyo nutricional
Intervención: (5246) Asesoramiento nutricional
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> ➤ Ayudar al cuidador del paciente a considerar los factores de edad, estado de crecimiento y desarrollo, enfermedades, cultura y economía en la planificación de las formas de cumplir con las necesidades nutricionales. ➤ Determinar la ingesta y los hábitos alimentarios del paciente. ➤ Establecer metas realistas a corto y largo plazo para el cambio del estado nutricional.
Campo: Fisiológico: Básico Clase: Apoyo nutricional
Intervención: (1160) Monitorización nutricional
Actividades: <ul style="list-style-type: none"> ➤ Pesar al paciente. ➤ Identificar los cambios recientes del peso corporal. ➤ Evaluar la deglución (p. ej., función motora de los músculos faciales, orales y linguales, reflejo deglutorio y reflejo nauseoso). ➤ Determinar las recomendaciones energéticas (p. ej., ingesta diaria recomendada) basadas en factores del paciente (p. ej., edad, peso, talla, sexo y nivel de actividad física).

Tabla 3. Valoración por dominios, NANDA, NIC y NOC: **Retraso en el crecimiento y desarrollo**

Dominios Comprometidos	Categoría Diagnóstica	Factores Relacionados	Características Definitorias	Criterio de Resultado e Intervención
Dominio 13: Crecimiento/de sarrollo Clase 2: Desarrollo	Retraso en el crecimiento y desarrollo (00111)	Tetralogía de Fallot y Síndrome de Ehlers Danlos	Retraso o dificultad para realizar habilidades (motoras, sociales, de expresión) típicas de su grupo de edad Abulia Cuidados inapropiados: indiferencia, respuestas inadecuadas, múltiples cuidadores	NOC (0103) Desarrollo Infantil: 12 meses NIC (8274) Fomentar el desarrollo: niños (4310) Terapia de actividad
Diagnóstico de Enfermería: (00111) Retraso en el crecimiento y desarrollo r/c Tetralogía de Fallot y Síndrome de Ehlers Danlos e/p retraso o dificultad para realizar habilidades (motoras, sociales, de expresión) típicas de su grupo de edad, abulia y cuidados inapropiados: indiferencia, respuestas inadecuadas, múltiples cuidadores.				
Resultado Esperados- NOC: (0103) Desarrollo Infantil: 12 meses				
Objetivo de Enfermería:		Escala de Medición	Puntuación DIANA	
Instruir a los cuidadores del paciente sobre la importancia de realizar los ejercicios planteados por los especialistas para el mejoramiento en habilidades motoras gruesas y finas.		1.Nunca demostrado 2.Raramente demostrado 3.A veces demostrado 4.Frecuentemente demostrado 5.Siempre demostrado NA	Mantener a 2 3 3 11	Aumentar a 5 5 5 20
Indicadores: <ul style="list-style-type: none"> 010304 Se agarra con precisión 				

<ul style="list-style-type: none"> • 010305 Señala con el dedo índice • 010310 Utiliza un vocabulario entre una y tres palabras además de «mamá», «papá» • 010314 Dice adiós con la mano 		
<p>Intervención de Enfermería-NIC</p>		
<p>Campo: Familia Clase: Cuidados de un nuevo bebé</p>		
<p>Intervención: (8274) Fomentar el desarrollo: niños</p>		
<p>Actividades:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Desarrollar una relación de confianza con los cuidadores primarios. ➤ Enseñar a los cuidadores los hitos de desarrollo normales y las conductas relacionadas con ellos. ➤ Mostrar a los cuidadores las actividades que promueven el desarrollo. ➤ Animar al niño a que interactúe con otros mediante habilidades de interacción por modelos de rol. ➤ Ofrecer juguetes o materiales apropiados a la edad. ➤ Proporcionar oportunidades y materiales para construir, dibujar, modelar con arcilla, pintar y colorear. ➤ Ayudar con el recorte y pegado de diversas formas. ➤ Proporcionar oportunidades y animar a hacer ejercicio y actividades motoras. 		
<p>Campo: Conductual Clase: Terapia conductual</p>		
<p>Intervención: (4310) Terapia de actividad</p>		
<p>Actividades:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Determinar la capacidad del paciente de participar en actividades específicas. ➤ Colaborar con los terapeutas ocupacionales y/o fisioterapeutas en la planificación y control de un programa de actividades, según corresponda. ➤ Identificar estrategias para fomentar la participación del paciente en actividades deseadas. ➤ Instruir a la familia para que ofrezca un refuerzo positivo para la participación en actividades. ➤ Ayudar a la familia a adaptar el entorno para acomodarlo a las actividades deseadas. ➤ Facilitar la sustitución de actividades cuando el paciente tenga limitaciones de tiempo, energía o movimiento, consultando con un terapeuta ocupacional. 		

Tabla 4. Valoración por dominios, NANDA, NIC y NOC: **Fatiga**

Dominios Comprometidos	Categoría Diagnóstica	Factores Relacionados	Características Definitivas	Criterio de Resultado e Intervención
Dominio 4: Actividad/reposo Clase 3: Equilibrio de la energía	Fatiga (00093)	Afección fisiológica (Cardiopatía y Síndrome de Ehlers Danlos)	Cansancio Energía insuficiente Aumento de síntomas físicos	NOC (0005) Tolerancia de la actividad NIC (0180) Manejo de la energía (5612) Enseñanza: ejercicio prescrito
Diagnóstico de Enfermería: (00093) Fatiga r/c afección fisiológica (Cardiopatía y Síndrome de Ehlers Danlos) e/p cansancio, energía insuficiente y aumento de síntomas físicos.				
Resultado Esperados- NOC: (0005) Tolerancia de la actividad				
Objetivo de Enfermería:		Escala de Medición	Puntuación DIANA	
Disminuir la fatiga mediante el fomento de ejercicios físicos enseñados a los cuidadores primarios para una mejor tolerancia en la actividad y conservación de energía del paciente.		1.Gravemente comprometido 2.Sustancialmente comprometido 3.Moderadamente comprometido 4.Levemente comprometido 5.No comprometido NA	Mantener a 5 4 3 12	Aumentar a 5 5 5 15
Indicadores:				
<ul style="list-style-type: none"> • 000502 Frecuencia cardíaca en respuesta a la actividad • 000503 Frecuencia respiratoria en respuesta a la actividad • 000508 Esfuerzo respiratorio en respuesta a la actividad 				
Intervención de Enfermería-NIC				
Campo: Fisiológico: Básico				
Clase: Control de actividad y ejercicio				
Intervención: (0180) Manejo de la energía				

Actividades:

- Fomentar las siestas, si resulta apropiado.
- Establecer actividades físicas que reduzcan la competencia de aporte de oxígeno a las funciones corporales vitales (evitar la actividad inmediatamente después de las comidas).
- Enseñar técnicas de organización de actividades y gestión del tiempo para evitar la fatiga.

Campo: Fisiológico: Básico**Clase:** Control de actividad y ejercicio**Intervención:** (5612) Enseñanza: ejercicio prescrito**Actividades:**

- Se evaluó las limitaciones psicológicas de los cuidadores primarios, así como su condición y nivel cultural.
- Remitir al paciente con terapeuta ocupacional.
- Evaluar en los cuidadores primarios sobre los ejercicios enseñados.
- Observar mientras se realiza los ejercicios planteados.
- Indicar a los cuidadores primarios que notifiquen los posibles problemas (p. ej., dolor, mareo y tumefacción) al profesional sanitario, en caso de presentar.

4 CAPÍTULO IV: RESULTADOS DE LA INVESTIGACIÓN

4.1 Descripción de Resultados

Paciente de 15 meses de edad de sexo masculino, procedente de la ciudad de Machala, durante las visitas domiciliarias es captado por el equipo de salud en el mes de agosto del 2018 en el barrio Santa Cecilia, sector perteneciente al Centro de Salud Tipo C “Velasco Ibarra”; mediante el anamnesis con los cuidadores del menor manifestaron que el mismo presentaba Tetralogía de Fallot corregida y Síndrome de Ehlers Danlos, a su vez en el proceso de llenado de la ficha familiar se evidenció que la familia presentaba riesgos biológicos y socio-económicos. En este sentido, tras la valoración del infante junto con la familia se descubrió que el paciente no había recibido las vacunas correspondientes de los 12 meses de edad: SRP (Sarampión, Rubéola y Parotiditis) y FA (Fiebre Amarilla); ni mucho menos la vacuna contra la Varicela que corresponde a los 15 meses de edad, siendo esto un hecho preocupante debido a los recientes brotes de estas enfermedades en nuestra comunidad en los últimos meses. La familia refiere no haber acudido al Centro de Salud para la aplicación de las vacunas por temor a que el llanto del niño durante la vacunación pueda afectar en la operación de corazón abierto realizado 3 meses antes, pues durante la primera semana postoperatoria hubo apertura de puntos cardíacos, lo cual fue precedente para una segunda intervención quirúrgica. Por ello, al suscitarse este riesgo de esquema atrasado se gestiona con familiares y miembros del personal de salud para la vacunación inmediata del menor, sin embargo, los cuidadores no asisten al día planificado; por lo tanto, tras la falta de compromiso el personal de enfermería en función del primer nivel de atención fué necesario plantear el objetivo sobre la conducta del cumplimiento, brindando educación a los cuidadores del paciente mediante la enseñanza del proceso de la enfermedad para modificar la actitud negativa que pone en riesgo la salud del niño, además de promocionar la importancia del Esquema Nacional de Inmunizaciones que ofrece el Ministerio de Salud Pública de manera gratuita; ventajosamente posterior a las intervenciones por parte de enfermería de acuerdo a la puntuación diana inicial de 14 puntos, se logró aumentar a un resultado de 20 puntos ya que la familia acudió a la cita planteada permitiendo la aplicación de vacunas atrasadas en el menor.

Por otra parte, la desnutrición aguda fue otro problema hallado en el paciente, el peso del menor se encontraba por debajo de la tercera línea del peso adecuado relacionado para su talla y edad, y sumado a esto presentaba tono y fuerza muscular disminuida. En este caso, el estado nutricional fue el objetivo planteado por la alteración en la nutrición, fue indispensable fomentar en los cuidadores del menor alimentación saludable que contribuya en la ganancia de peso del paciente; y según a la valoración diana respecto a indicadores como ingesta de nutrientes, energía y relación peso/talla, se logró incrementar de 9 a 15 puntos, obteniendo resultados favorables porque en la primera visita domiciliaria reflejó un peso de 7.5 kg llegando a pesar significativamente 10 kg.

Otro problema manifestado por los cuidadores fue la fatiga que presentaba el menor cuando realizaba alguna actividad, en cuestión se planificó e intervino en el manejo de la energía y enseñanza de ejercicios para mejorar la tolerancia de la actividad, de acuerdo a la puntuación diana la frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria y el esfuerzo respiratorio en respuesta a la actividad, reflejaron resultados eficaces aumentando de 12 a 15 puntos.

Además, es importante mencionar que el niño presentaba retraso en el desarrollo psicomotriz, así como hipotonía en extremidades inferiores; el mismo es valorado por personal especializado e inicia un proceso de terapias físicas, en efecto se evidencia mejoría, a más de los indicadores planteados en el PAE el paciente logra mantenerse en posición decúbito ventral por 5 minutos, sujetar cosas con sus manos, hacer el intento de gatear, prestar atención a las conversaciones y mantenerse sentado por períodos de 30 minutos, alcanzando un incremento en la puntuación diana de 11 a 17 puntos.

Por último, en el proceso del seguimiento del presente caso la abuela del menor como jefe de hogar refiere preocupación por la madre del paciente, quien pueda concebir una tercera gesta con los mismos problemas genéticos graves; ante ello, enfermería brindó educación sobre los distintos métodos de planificación familiar, optando por la anticoncepción definitiva o ligadura de trompas, por lo cual se gestiona inmediatamente solicitud de referencia desde Centro de Salud Tipo C al Hospital General “Teófilo Dávila” realizándose satisfactoriamente la intervención; así mismo debido al evidenciarse alteraciones previas en la salud mental de la madre del niño se realiza entrevista con psicología.

4.2 Argumentación Teórica de Resultados

En la actualidad, las enfermedades genéticas y malformaciones congénitas son causas graves de morbi-mortalidad infantil sobre todo en países de primer mundo. Un estudio en Camagüey-Cuba J. Alum et al, citan que del 40-60% de casos por defectos congénitos se desconoce su causa, el 15% son por anomalías cromosómicas, 10% factores ambientales, 20-25% por combinación de alteraciones genéticas y ambientales (31). La tetralogía de Fallot representa del 7-10% del total de cardiopatías congénitas; su nombre proviene desde 1888 por Louis Arthur Fallot, en consecuencia, de los cuatro defectos cardiacos como: comunicación interventricular, cabalgamiento de aorta, obstrucción en la salida del tracto de ventrículo derecho e hipertrofia en ventrículo derecho (32)(33). En Ecuador, por su parte en el 2016 las cardiopatías eran la cuarta causa de mortalidad infantil; sin embargo, de acuerdo al INEC en el Registro Estadístico de Nacidos Vivos y Defunciones en el 2017, las malformaciones congénitas, anomalías cromosómicas y deformidades subieron a el segundo lugar representado por el 25,9% entre las 10 causas principales de muertes en menores de 1 año; y en casos de defunciones fetales la malformación congénita no especificada son la quinta causa (34).

Es importante resaltar que las manifestaciones clínicas que genera una cardiopatía por malformación congénita, existen algunas patologías y/o síndromes que se relacionan con la tetralogía de Fallot. En este sentido, un estudio realizado en Colombia por M. Ruz et al, se demostró que, de un total de 99 pacientes con cardiopatía congénita y Síndrome de Down, 17 resultaron presentar tetralogía de Fallot y en el resto de los casos padecían de algún defecto cardiaco (35). En otro estudio, se menciona que aproximadamente el 15% de casos con tetralogía de Fallot se asocian con síndromes como: trisomía 21 o Síndrome de Down, Síndrome de Alagille, Síndrome de Di George, Síndrome de delección 22q11 (23).

Según un artículo sobre el Síndrome de delección 22q11 (2016) menciona que del 74-80% de pacientes con este síndrome, suele diagnosticarse tetralogía de Fallot durante la infancia; a su vez pueden presentar con o sin características fenotípicas craneofaciales, físicas, cognitivas, del comportamiento y/o psiquiátricas; en este caso, relacionando con el paciente la tetralogía denominado así por los cuatro defectos cardiacos fue diagnosticado a los 2 meses de edad por casusa de soplo cardiaco y cianosis en piel; el mismo pertenece en la categoría de cardiopatías de característica fenotípica física;

además, sumado a el problema principal el menor también presentaba retraso en el desarrollo psicomotor, como se detalla en el estudio (36).

La cardiopatía congénita cianótica más frecuente es la tetralogía de Fallot, comúnmente la cianosis es un signo característico para el diagnóstico; no obstante, debido a la compleja anatomía de la estructura cardíaca se aplica como herramienta diagnóstica ecocardiografías bidimensionales Eco2D para evaluación hemodinámica y morfológica; y ecocardiografías tridimensionales Eco3D con el objetivo de mostrar con mayor claridad la anatomía del corazón en caso de presentar defectos congénitos (37). Así mismo, una revista chilena de cardiología (2019) el estudio explica que las imágenes que refleja una ecocardiografía permiten familiarizar el aspecto en caso de cardiopatía congénita, como fue realizado en una paciente de 31 años de edad con diagnóstico de tetralogía de Fallot corregida en su infancia (38). Comparando con otro estudio de caso, mediante la aplicación de ecocardiograma sumado con radiografía de tórax y tomografías se logró diagnosticar tetralogía con atresia pulmonar (39). Además, es importante mencionar que existe una incidencia de 1 por cada 100 nacidos vivos que se han detectado defectos cardíacos en el diagnóstico prenatal, por los grandes avances de ecografías el margen de error es cada vez menor (18). Sin embargo, a pesar de los controles prenatales que se realizó la madre del menor, los médicos no lograron visualizar ningún defecto congénito cardíaco en el feto durante su vida intrauterina en las ecografías realizadas. Más tarde, en efecto a los signos y síntomas que presentó el paciente fue necesario realizar procedimientos diagnósticos como ecocardiograma, lo cual determinaron tetralogía de Fallot, y mediante rayos X de tórax se visualizó silueta cardíaca en forma de bota; en este caso, debido a la complejidad que presentó se decidió resolución quirúrgica en la ciudad de Guayaquil.

Las cirugías por defectos cardíacos iniciaron a partir de los años 40 y 50, en el transcurso de los años 50 se desarrolló cirugía intracardiaca y en los años 80 se implementó con éxito en recién nacidos o niños durante sus primeros meses de vida, resultando un mejor pronóstico de vida en pacientes con cardiopatías congénitas; además N. Sandoval en su estudio realizado en Colombia menciona que del 50% de pacientes con cardiopatías de tipo moderado (la tetralogía una de ellas) suelen presentar complicaciones que requieren de una segunda intervención quirúrgica, como se suscitó en el presente estudio de caso; así mismo, en este país la expectativa de vida hasta la adultez ha mejorado con el paso de los años en pacientes que reciben tratamiento o fueron sometidos a cirugía cardíaca (40).

Por otra parte, en casos de pacientes con tetralogía de Fallot corregida, un artículo publicado por la Universidad Técnica de Ambato en Ecuador menciona que erróneamente se cree que un niño luego de haber sido sometido a una cirugía cardiaca correctiva es indispensable restringir actividad física; sin embargo, no existe contraindicación de rehabilitación cardiaca, más bien un programa de entrenamiento de ejercicios básicos ayudará a mejorar la capacidad física y/o funcional, promover la salud y mejorar la calidad de vida (41).

El bajo peso fue otro problema de salud descubierto en el paciente; en este sentido, un estudio de la revista chilena de pediatría (2018) realizado en el seguimiento de 46 niños luego de una cirugía correctiva, demuestra que existió recuperación nutricional de post-intervención en niños con cardiopatía congénita por comunicación interventricular; sin embargo, en casos de tetralogía de Fallot corregida no presentaron recuperación en el peso (42). Del mismo modo, en otro estudio publicado por la revista Finlay (2019) se evaluó el estado nutricional en 105 niños menores de 5 años con cardiopatías acianóticas y cianóticas, en donde el 50% presentaban mal nutrición por defecto y 4,5% mal nutrición por exceso en relación a las cardiopatías de tipo cianótico; además, resaltan que existe mayor riesgo de presentar retraso en el crecimiento y padecer desnutrición en infantes con cardiopatía congénita, debido a una ingesta calórica inadecuada, aumento de gasto energético y mala absorción intestinal (43). En ambas problemáticas, como intervenciones de enfermería la educación a los cuidadores primarios fue la alternativa primordial, se enseñó ejercicios de baja intensidad adecuados para el menor; a su vez valorando en respuesta la frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria y esfuerzo respiratorio obteniendo resultados favorables; y por otro aspecto, se brindó asesoramiento nutricional para la ganancia de peso del paciente que considerablemente se logró el objetivo.

Un estudio en Lima (2018) resaltan que la incidencia de enfermedades genéticas no genera impacto en la salud pública; sin embargo, en países en vías de desarrollo en su totalidad para el sistema sanitario se considera una carga importante, y la identificación de factores de riesgo representaría una opción como prevención (44). Por otro lado, en México un estudio sobre prevalencia de cardiopatías congénitas menciona que, a pesar del aumento de casos con este problema, el resultado terapéutico ha sido un éxito; sin embargo, resulta un reto para la salud pública en este país, por la necesidad de formar

más especialistas para tratar pacientes ya sean pediátricos o adultos con el fin de mejorar la calidad de vida de estas personas (37).

Por otro aspecto, el paciente a más de presentar tetralogía de Fallot corregida, presenta manifestaciones clínicas como hipermovilidad articular, hiperextensibilidad dérmica y fragilidad cutánea, que al ser valorado se diagnosticó Síndrome de Ehlers Danlos; en este caso, de acuerdo a un estudio se trata de un tipo I o clásico debido a los signos y síntomas característicos (20); cabe recalcar que los pacientes que padecen este síndrome comparte peculiaridades similares a la tetralogía de Fallot o cardiopatía congénita cianótica; entre ellas, causas genéticas: por mutación de genes, se transmite por herencia; alteraciones cardiacas: hallazgos comunes de insuficiencia de válvula mitral, casos mínimos de dilatación de raíz aórtica (17), además de presentar retraso psicomotor (16). Desde el enfoque de los cuidados de enfermería en pacientes con Síndrome de Ehlers Danlos, un artículo de la Universidad de Antioquia en Chile menciona que este síndrome comprende de tres fases, y en el transcurso va aumentando el número de complicaciones; por esta razón, el actuar de enfermería debe enfocarse principalmente desde la promoción de estilo de vida saludable desde la primera fase del síndrome, debido al riesgo de presentar discapacidad durante esta etapa, el manejo de ejercicios oportunos, la educación o enseñanza a los cuidadores sobre la importancia de chequeos por parte de equipo de salud multidisciplinario, pues en algunos casos los signos y síntomas pasan desapercibidos por la familia, debido a la falta de conocimiento sobre el cuadro clínico (45). En este sentido, refiriéndonos al presente estudio de caso las intervenciones de enfermería fueron aplicados en conjunto con el paciente y la familia, bajo las teorías de enfermería de Marjory Gordon, Madeleine Leininger y Nola Pender con el fin de promover un bienestar completo mediante la captación y prevención de riesgos.

4.3 CONCLUSIONES

- La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita más común de tipo cianótica que en la actualidad se ha incrementado el pronóstico de vida en pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente para la corrección de falla cardíaca.
- En el presente análisis de caso, mediante la aplicación de las visitas domiciliarias se pudo captar al paciente, con una problemática no muy común en nuestra comunidad, lo cual permitió mediante la planificación de actividades en el primer nivel de atención realizar actividades que mejoren la calidad de vida del paciente, en donde el niño pudo cumplir con el esquema adecuado de vacunación, así como la inserción al área de rehabilitación física y la ayuda psicológica, los adecuados controles médicos con especialidad en nutrición para generar una dieta balanceada que permitió ganar peso ideal para su edad y talla, así pudimos llegar a un paciente y su familia, brindando el apoyo que como miembros de la salud podemos ofrecer.

4.4 RECOMENDACIONES

- Fomentar periódicamente capacitaciones al equipo de salud de atención primaria en cuestión de patologías no comunes que se suscitan en la comunidad para poder llegar a un diagnóstico asertivo desde el primer nivel de atención, la identificación de factores de riesgo y el manejo adecuado en pacientes con malformaciones congénitas y enfermedades hereditarias y/o genéticas que imposibilitan al individuo afectado gozar de un completo bienestar ante la sociedad.
- Seguir trabajando en la educación de la población mediante técnicas de promoción sobre el cuidado adecuado en pacientes con enfermedades raras y la importancia de la inserción del núcleo familiar para el afrontamiento del problema.
- Mejorar políticas de salud que protejan a los pacientes con este de complicaciones que generan algún tipo de discapacidad.
- Seguir fomentando el acercamiento del personal de salud hacia la comunidad mediante visitas domiciliarias realizando una correcta valoración y anamnesis, porque de esta manera puede llevarnos a detectar problemas de salud en el individuo, familia o comunidad y así poder minimizar tasas de morbi-mortalidad que generan altos gastos en la salud pública.

Referencias bibliográficas

1. Almache K, Agurto E, Moreta C, Riccardi J, Vera K, Mancero. AGC. Proceso De Atención De Enfermería En Un Paciente Post-Operado De Corrección Total De Tetralogía De Fallot. Reporte De Caso Y Revisión De La Literatura. Facsalud-Unemi [Internet]. 2018;2(2):61–7. Available from: <http://ojs.unemi.edu.ec/index.php/facsalud-unemi/article/view/725/618>
2. Gómez M, Gómez M, Vayo MA, Ortiz LM, Portis M, Echazarreta D, et al. Tetralogía de Fallot con síndrome de válvula pulmonar ausente Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Insufic Card* [Internet]. 2017;12(2):91–5. Available from: https://www.researchgate.net/publication/232808456_Tetralogia_de_Fallot_Reporte_de_un_caso_y_revision_de_la_literatura
3. Beatriz Hidalgo Reyes A, Beatriz Santana Cabrera G, Elizabeth Hidalgo Reyes D, Reyes Puentes L, del Río Cuba P. Prenatal diagnosis of fetal congenital heart defects in Pinar del Río. *Rev Univ Médica Pinareña Enero-Abril* [Internet]. 2018;14(1):3–13. Available from: <http://galeno.pri.sld.cu>
4. Torres E, Rodríguez S, Monjagata N. Tetralogía de Fallot asociada a duplicación distal del brazo largo del cromosoma 11. *Memorias del Inst Investig en Ciencias la Salud* [Internet]. 2015;13(1):83–7. Available from: <http://scielo.iics.una.py/pdf/iics/v13n1/v13n1a12.pdf>
5. Escriba FJ, Sánchez A, Serrano F, Argente P. Infección de Contegra® tras reconstrucción tetralogía de Fallot. *Rev Esp Anestesiol Reanim* [Internet]. 2017;64(9):544–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.redar.2017.03.008>
6. Polo López ML, Aroca Peinado Á, González Rocafort Á, Rey Lois J, Villagrà Blanco F, Bret Zurita M, et al. Surgical correction in adults with Fallot previously unoperated or just palliated: Fiction or reality? *Cir Cardiovasc* [Internet]. 2015;22(3):127–33. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2015.06.009>
7. Polo López ML, Aroca Peinado Á, González Rocafort Á, Bret Zurita M, Rey Lois J, Sánchez Pérez R, et al. Reintervenciones quirúrgicas en adultos con situación Fallot: una población emergente. *Cir Cardiovasc* [Internet]. 2016;23(5):220–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2016.01.002>
8. Carrillo DF, Angel M, López H. Síndrome de Ehlers-Danlos, variante

- musculocontractural. Informe de un caso. *Iatreia* [Internet]. 2015;65(227):284–7. Available from: <http://www.scielo.org.co/pdf/iat/v29n3/0121-0793-iat-29-03-00352.pdf>
9. Orphanet. Prevalencia de las enfermedades raras: Datos bibliográficos. Enfermedades listadas por orden de prevalencia o incidencia decreciente o por número de casos publicados. *Inf Periódicos Orphanet* [Internet]. 2018;2:1–61. Available from: http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_prevalencia_decreciente_o_casos.pdf
 10. García R, Rafael A, Perera E, Ojeda DL, Costa DLC, Jiménez B, et al. Programa de ejercicios físico-terapéuticos en el síndrome de hiper movilidad articular y Ehlers-Danlos hiperlaxo Program of physical-therapeutic exercises with syndrome of hypermobility to articulate. *Cuba Reumatol* [Internet]. 2017;19:170–81. Available from: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=451654496002>
 11. Tassinari S, Martínez-Vernaza S, Erazo-Morera N, Pinzón-Arciniegas MC, Gracia G, Zarante I. Epidemiology of congenital heart diseases in Bogotá, Colombia, from 2001 to 2014: Improved surveillance or increased prevalence? *Biomédica* [Internet]. 2017;38:148–55. Available from: <https://www.revistabiomedica.org/index.php/biomedica/article/view/3381/3922>
 12. Cano-García M, Cuenca-Peiró V, Moreno-Samos JC, Castillo-Martín R, Ruiz-Alonso E, Conejo-Muñoz L, et al. Resultados y complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de Fallot. *Cardiocre* [Internet]. 2016;51(2):66–70. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1889898X16000050>
 13. García A, Caicedo M, Moreno K, Sandoval N, Ronderos M, Dennis R. Diferencias regionales en cardiopatías congénitas. *Rev Colomb Cardiol* [Internet]. 2017;24(2):161–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2016.06.012>
 14. Galicia-Tornell M, Reyes-López A, Ruíz-González S, Bolio-Cerdán A, González-Ojeda A, Fuentes-Orozco C. Tratamiento de la tetralogía de Fallot con parche transanular. Seguimiento a 6 años. *Cir Cir* [Internet]. 2015;83(6):478–84. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.circir.2015.06.003>
 15. Bravo J. Hiperlaxitud y Síndrome de Ehlers-Danlos: Clínica y calidad de vida de los pacientes. *Cuad Neuropsicol* [Internet]. 2016;10(1):2. Available from:

<http://www.cnps.cl/index.php/cnps/article/view/250/267>

16. Puerto Martínez M. Caracterización clínica y manejo del Síndrome de Ehlers Danlos. *Rev Ciencias Médicas Pinar del Río* [Internet]. 2017;21(4):124–50. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942017000400018
17. Morlino S, Piedimonte C, Castori M. Reconocimiento y tratamiento de los síndromes de Ehlers-Danlos: Necesidad de un enfoque pluridisciplinario. *Cuad Neuropsicol* [Internet]. 2016;10(3):3. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6046892>
18. Corona Carnero Y, Pérez Corona RE, Fiallo Delgado LY. Asociación de defectos cardíacos con síndromes genéticos y su utilidad en el diagnóstico prenatal. *Rev Cuba Obstet y Ginecol* [Internet]. 2018;44(1):1–14. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0138-600X2018000100015&script=sci_arttext&tlng=pt
19. Aymara Valentín Rodríguez. Congenital heart disease in pediatric age, clinical and epidemiological aspects. *Rev Med Electron* [Internet]. 2018;40(4):1083–98. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1684-18242018000400015&script=sci_arttext&tlng=en
20. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, et al. The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* [Internet]. 2017;175(1):8–26. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ajmg.c.31552>
21. França JCQ, Bestetti RB, Cardinalli Neto A, Murad Junior JA, Longo GS, Senhorini ERA. Long Survival in Patient with Unrepaired Tetralogy of Fallot and Down Syndrome. *Arq Bras Cardiol - Imagem Cardiovasc* [Internet]. 2016;29(3):99–102. Available from: http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/revista/2016/portugues/Revista03/11_relato de caso_132_port.pdf
22. Flores-Arizmendi KA, Corcuera- Delgado CT, Reyes-Macedo M. Neonato masculino con síndrome Down, tetralogía de Fallot y enterocolitis necrosante. *Acta Pediátrica México* [Internet]. 2017;38(3):175. Available from: <http://www.scielo.org.mx/pdf/apm/v38n3/2395-8235-0175.pdf>
23. Moncayo Torres AC, Hernández Duarte M. Tetralogía de Fallot: diagnóstico,


- cirugía correctiva y manejo postoperatorio en Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos Pediátricos, presentación de caso clínico y revisión bibliográfica. *Cienc Digit* [Internet]. 2019;3(1):27–47. Available from: <http://cienciadigital.org/revistacienciadigital2/index.php/CienciaDigital/article/view/249/552>
24. Cruz García Yanet, Isabel Hernández BM. Análisis del proceso de rehabilitación física en pacientes adolescentes con síndrome de hipermovilidad articular. *Bioseguridad En Estomatol* [Internet]. 2016;48(2):508–18. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000200004&lng=es&nrm=iso&tlng=es%0Ahttp://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072002000200004%0Ahttp://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-751520140
 25. Cevallos B. C, Vargas E, González B. S, Molgo M. Sospecha diagnóstica de síndrome de Ehlers Danlos tipo vascular: reporte de un caso y revisión de literatura. *Rev Med Chil* [Internet]. 2018;146(8):938–42. Available from: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rmc/v146n8/0034-9887-rmc-146-08-0938.pdf>
 26. Hamonet C, Ducret L, Layadi K, Baeza - Velasco C. Historia y Actualidad del Síndrome de Ehlers- Danlos-Tschernogobow. *Panam J Neuropsychol* [Internet]. 2016;10:17–31. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/6046890.pdf>
 27. González AGQ, Rivera N, Jaime JSV, Ceballos ORZ de. Manejo Ortopédico Maxilar en pacientes con Síndrome de Ehlers-Danlos. Reporte de caso. *Cienc Odontológica* [Internet]. 2017;14(1):53–64. Available from: <https://www.redalyc.org/pdf/2052/205253178005.pdf>
 28. Byers PH, Belmont J, Black J, De Backer J, Frank M, Jeunemaitre X, et al. Diagnosis, natural history, and management in vascular Ehlers–Danlos syndrome. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* [Internet]. 2017;175(1):40–7. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajmg.c.31553>
 29. García-Fuster R. Aneurismas de aorta ascendente: tratamiento quirúrgico. *Cir Cardiovasc* [Internet]. 2015;22(4):195–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2015.01.007>
 30. Castrillón Chamadoira E. La enfermera transcultural y el desarrollo de la

- competencia cultural. *Cult los Cuid Rev Enfermería y Humanidades* [Internet]. 2015;(42):128–36. Available from: <http://hdl.handle.net/10045/49335>
31. Bárcenas DJMA, Dr. Ener de Jesús Fernández Brizuela, Dra. Marlenis Moreno Madrigal, Ledesma LEL. Defectos congénitos mayores en nacidos vivos. *Arch Médico Camagüey* [Internet]. 2015;19(2):99–107. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552015000200003
 32. Arancibia G. MF, Valderrama E. P, Urcelay M. G, Becker R. P, González F. R, Toro R. L, et al. Resonancia magnética cardíaca en el seguimiento alejado de pacientes con tetralogía de Fallot. *Rev Chil pediatría* [Internet]. 2018;89(ahead):361–7. Available from: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v89n3/0370-4106-rcp-00202.pdf>
 33. Bofill VP, Sánchez KE, Rubio PAR, Torga JEP, Sánchez IG, Arocha IC. EMBARAZO EN PACIENTE CON TETRALOGÍA DE FALLOT Y ATRESIA PULMONAR NO REPARADA. PRESENTACIÓN DE UN CASO. *Rev Cuba Cardiol y Cirugía Cardiovasc* [Internet]. 2015;21(1):32–7. Available from: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/567/722>
 34. Instituto Nacional de Estadística y Censos. Registro Estadístico de Nacidos Vivos y Defunciones 2017. *Inst Nac Estadística y Censos* [Internet]. 2017;1–65. Available from: <http://www.ecuadorencifras.gob.ec/nacimiento-defunciones/>
 35. Ruz-Montes MA, Cañas-Arenas EM, Lugo-Posada MA, Mejía-Carmona MA, Zapata-Arismendy M, Ortiz-Suárez L, et al. Cardiopatías congénitas más frecuentes en niños con síndrome de Down. *Rev Colomb Cardiol* [Internet]. 2017;24(1):66–70. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S012056331630105X>
 36. Ramírez-Cheyne J, Forero-Forero JV, González-Teshima LY, Madrid A, Saldarriaga W. Síndrome de delección 22q11: bases embriológicas y algoritmo diagnóstico. *Rev Colomb Cardiol* [Internet]. 2016 Sep 1 [cited 2019 Jul 30];23(5):443–52. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0120563316300523>
 37. Vázquez-Antona C, Alva-Espinosa C, Yáñez-Gutierrez L, Márquez-González H. Las cardiopatías congénitas en el 2018. *Gac Med Mex* [Internet]. 2018;154(6):698–711. Available from:

- <https://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2018/gm186k.pdf>
38. Vega J, Gabrielli L, McNab P, Salinas M, Fernández R. Double orifice mitral valve echocardiographic aspect. *Rev Chil Cardiol* [Internet]. 2019;38:68–9. Available from: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0718-85602019000100068&script=sci_arttext
 39. Altisent OA, Rodés-cabau J. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y circulación pulmonar poco habitual Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and a very unusual pulmonary circulation. *Arch Cardiol México* [Internet]. 2016;86(2):182–5. Available from: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402016000200182
 40. Sandoval N. Adultos con cardiopatías congénitas: una población creciente. Retos del presente y el futuro. *Rev Colomb Cardiol* [Internet]. 2017;24(3):199–203. Available from: <http://www.scielo.org.co/pdf/rcca/v24n3/0120-5633-rcca-24-03-00199.pdf>
 41. Freitas-teixeira M, Nani-silva E. Cardiac Rehabilitation in Pre-Adolescents and Adolescents. *Investig y Desarro* [Internet]. 2016;10:38–46. Available from: <http://revistas.uta.edu.ec/erevista/index.php/dide/article/view/180/131>
 42. Oyarzún I, Claveria C, Larios G, Le Roy C. Recuperación nutricional post cirugía cardiaca en niños con cardiopatía congénita. *Rev Chil pediatría* [Internet]. 2018;89(1):24–31. Available from: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v89n1/0370-4106-rcp-89-01-00024.pdf>
 43. González Y, Annia R, Marrero Q, González N, Anaelys V, Hernández A, et al. Caracterización del estado nutricional de niños menores de 5 años con cardiopatías congénitas Nutritional Condition Characterization of Children Under 5 Years Old with Congenital Heart Disease. *Rev Finlay* [Internet]. 2019;7(3):193–206. Available from: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/549/1602>
 44. Abarca Barriga H, Chávez Pastor M, Trubnykova M, La Serna-Infantes J, Poterico J. Factores de riesgo en las enfermedades genéticas. *Acta Médica Peru* [Internet]. 2018;35(1):43–50. Available from: <http://www.scielo.org.pe/pdf/amp/v35n1/a07v35n1.pdf>
 45. Gonzalez-Adonis FJ, Bratz J, Sandoval-Ramírez M, Guerrero-Nancuante C.

Hipermovilidad articular y síndrome de Ehlers-Danlos: consideraciones desde el cuidado en enfermería. Iatreia [Internet]. 2019;1(1). Available from: <http://aprendeenlinea.udea.edu.co/revistas/index.php/iatreia/article/view/335144/20793332>

ANEXO 1. Oficio de acceso a la Historia Clínica, a la UTMACH, para que sea emitido a la unidad de atención.


UNIVERSIDAD TÉCNICA DE MACHALA
D.L. NO. 69-04 DE 14 DE ABRIL DE 1969
Calidad, Pertinencia y Calidez
UNIDAD ACADÉMICA DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

RECEBIDOS
DIRECCIÓN DISTRITAL UTMACH SALUD
GESTIÓN DOCUMENTAL
FECHA: 28/06/2019
HORA: 15:00
RESPONSABLE: [Signature]

SECCIÓN/CARRERA: **ENFERMERÍA**
Oficio nro. UTMACH-FCQS-CCEF-2019-0432-OF
Machala, 17 de Junio de 2019

Señor Doctor
ABDÓN MOREIRA VERA
Director
Centro de Salud Velasco Ibarra Tipo C
Ciudad.

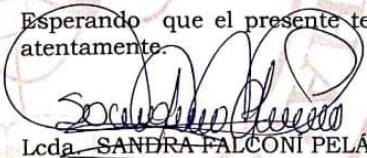
De mi consideración:


Con un cordial saludo y deseándole muchos éxitos en sus funciones, por medio del presente solicito a usted, de manera muy comedida, se autorice el acceso a la Historia Clínica N° 13797 del paciente Loja Dominguez Steven Maverick, con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, a los estudiantes del Décimo Semestre "A" de la Carrera de Enfermería de la Universidad Técnica Machala, para que puedan recabar información necesaria para realizar el análisis de caso, el mismo que es requerido en la asignatura de Titulación, impartida por la Dra. Elizabeth Miranda Velázquez, Profesora de la Carrera de Enfermería de la Facultad de Ciencias Químicas y de la Salud de la Universidad Técnica de Machala.

El tema del análisis de caso es **"INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDO"**. Los estudiantes de la Carrera de Enfermería, que acudirán son:

- Riofrío Herráez Jessica Eliana (C.I. 07045662644)
- Villacis Angel Gisella Lizbeth (C.I. 0706966413)

Esperando que el presente tenga una acogida favorable, me suscribo muy atentamente.


Lcda. SANDRA FALCONI PELÁEZ
Coordinadora de la Carrera de Enfermería



1/1

CS Scanned with CamScanner
www.utmachala.edu.ec