

**UNIVERSIDAD NACIONAL DEL CALLAO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**ESCUELA PROFESIONAL DE ENFERMERÍA**



**MANEJO DE PACIENTES CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA DEL  
SERVICIO DE MEDICINA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL DANIEL  
ALCIDES CARRIÓN – CALLAO, 2015 -2017**

**TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR EL TÍTULO DE SEGUNDA  
ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN ENFERMERÍA PEDIÁTRICA.**

**GLORIA ELISABETH ARAUJO VILLANUEVA**

*Gloria Elisabeth Araujo Villanueva*

**CALLAO, 2018**  
**PERÚ**



## HOJA DE REFERENCIA DEL JURADO

### MIEMBROS DEL JURADO:

- |                                      |            |
|--------------------------------------|------------|
| ➤ DRA. MERCEDES LULILEA FERRER MEJÍA | PRESIDENTA |
| ➤ MG. MARÍA ELENA TEODOSIO YDRUGO    | SECRETARIO |
| ➤ MG. LAURA MARGARITA ZELA PACHECO   | VOCAL      |

**ASESORA: DRA. MERCEDES LULILEA FERRER MEJÍA**

Nº de Libro: 05

Nº de Acta de Sustentación: 113

Fecha de Aprobación del Trabajo Académico: 02/03/2018

Resolución Decanato N° 567-2018-D/FCS de fecha de febrero del 2018 de designación de Jurado Examinador del Trabajo Académico para la obtención del Título de Segunda Especialidad Profesional.

# ÍNDICE

	Pág.
<b>INTRODUCCIÓN</b>	2
<b>I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	4
1.1 Descripción de la Situación Problemática	4
1.2 Objetivo	5
1.3 Justificación	6
<b>II. MARCO TEÓRICO</b>	8
2.1 Antecedentes	8
2.2 Marco Conceptual	11
2.3 Definición de Términos	17
<b>III. EXPERIENCIA PROFESIONAL</b>	21
3.1 Recolección de Datos	21
3.2 Experiencia Profesional	21
3.3 Procesos Realizados del Informe del Tema	22
<b>IV. RESULTADOS</b>	23
<b>V. CONCLUSIONES</b>	29
<b>VI. RECOMENDACIONES</b>	30
<b>VII. REFERENCIALES</b>	31
<b>ANEXOS</b>	34

## INTRODUCCIÓN

El presente informe de experiencia laboral realizado en el Hospital Daniel Alcides Carrión en el área de hospitalización de Medicina Pediátrica se demuestra las capacidades, habilidades y destrezas del personal profesional de enfermería que enfrenta en el día a día para satisfacer las demandas del usuario que padece Ontogénesis Imperfecta con el propósito de recuperarlo e informar sobre los cuidados a considerar durante la atención que brinda a este grupo de pacientes.

El informe se desarrolló mediante la utilización de herramientas como la entrevista, observación, búsqueda documentada, revisión bibliográfica y estadística. Dándonos una visión general del trabajo de enfermería en el servicio de medicina pediátrica, siendo un servicio que acoge usuarios desde un mes de nacido hasta los 14 años 11 meses 29 días. La labor de enfermería es decisivo aunque muchas veces se ve obstaculizada tanto por problemas de infraestructura, materiales e insumos biomédicos, déficit de recursos humanos, incumplimiento en los planes de capacitación, falta de motivación por parte del personal y por otro lado el usuario viene cargado de creencias, costumbres, preocupaciones, ansiedad, nivel cultural y educativo bajo, con carga familiar y un desconocimiento en relación a la enfermedad que padece su niño.

El trabajo consta de varios ítems que se desarrollaron siguiendo el esquema exigido por la escuela de Posgrado de la facultad de ciencias de

la salud, de la Universidad Nacional del Callao. Priorizando los problemas que encontramos de manera subjetiva y dando a conocer las conclusiones y recomendaciones que fueron realizadas bajo supervisión.

## I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

### 1.1. Descripción de la situación problemática

A causa de la variabilidad individual de la OI, es imposible hacer afirmaciones generales sobre las perspectivas de una persona afectada. Se recomienda que busque consejo personal. En muchos casos, la fragilidad disminuye después de la pubertad por razones todavía desconocidas. Según la Asociación Nacional Huesos de Cristal, solamente un 0.008% de la población mundial está afectada por la OI. Esto significa que en la actualidad hay unos 0.5 Millones de personas con OI en el mundo. En España podría haber un mínimo de 2700 afectados por alguno de los tipos de OI (1).

Según la OMS, En el Perú se reportan entre 10 a 15 pacientes con este diagnóstico anualmente. Al año se reportan entre 10 a 15 pacientes con este diagnóstico, quienes tienen -además- un 50% de probabilidades de que la osteogénesis imperfecta que padecen sea transmitida a su descendencia (2).

La osteogénesis Imperfecta (OI) es también conocida como la enfermedad de los "huesos de cristal", esta se caracteriza por la fragilidad de los huesos en los pacientes que lo padecen, llegando a romperse a menudo con poca o a veces ninguna causa aparente. Al

hablar de la Ontogénesis Imperfecta, hablamos de la mutación del colágeno tipo I, un gen que se encarga de darle rigidez a los huesos (3).

Dada la naturaleza de la enfermedad, se busca y es importante poder conocer los mecanismos de fractura, periodos de recuperación, tratamientos y exámenes realizados, para así la evaluación sea más eficiente y poder obtener un tratamiento más específico. La revisión bibliográfica reúne datos cualitativos de la Ontogénesis imperfecta, donde se busca captar y compilar algunas consideraciones, mediante la revisión de casos y el tratamiento de la terapia kinésica y fisioterapéutica para así poder complementar algunos parámetros básicos del conocimiento de la enfermedad (4).

Las personas que sufren este mal, presenten otros signos asociados como baja talla, deformidades esqueléticas, escleras azules, dificultad respiratoria y pérdida auditiva. En el Perú, esta deficiencia congénita, afecta a diversas familias que trabajan arduamente para así ayudar a sobrellevar las dificultades en quienes la padecen (5).

## **1.2. Objetivos**

Describir el manejo del cuidado de la enfermera a pacientes con Ontogénesis Imperfecta del servicio de Medicina Pediátrica del



Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, en el periodo del 2014 al 2016.

### **1.3. Justificación**

La osteogénesis Imperfecta, viene a ser una enfermedad que, si bien no es común dentro de la población, cada vez se está teniendo mayor conocimientos y estudios respecto a su origen y tratamiento en quienes lo padecen, esto se da con la intención de brindarles una mejor calidad de vida, teniendo como principal objetivo la inclusión y desarrollo social de las personas con dicha discapacidad.

Por tal motivo, es de suma importancia que los profesionales de distintas ramas de salud y también la población en general, tengan un mayor acercamiento a la información sobre osteogénesis Imperfecta, para así poder tener un mayor y óptimo manejo dentro de su tratamiento.

Siendo la importancia del rol de la enfermera en prevenir y controlar las manifestaciones clínicas de la enfermedad, de manera que se fortalezca el desarrollo normal del niño, promoviendo la máxima independencia física, emocional y social del afectado, evitando así, la aparición de complicaciones como fracturas y deformidades realizando educación sanitaria al paciente y a los padres.

Si bien la OI es una enfermedad poco difundida es gracias a la Asociación Osteogénesis del Perú (AOI-Perú), conformada por los afectados y padres de familia, quienes se encargan de dar una mayor

difusión y conocimientos de la enfermedad, buscando cuidado de calidad y apoyo de manera permanente y constante (6)

## II. MARCO TEORICO

### 2.1. Antecedentes

#### 2.1.1. Antecedentes Nacionales

CONDORI QUISPE Edgar Román (2011) "Ontogénesis Imperfecta tratados en niños en el Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión entre los años 2007 y 2009 Callao", Lima-Perú.

#### CONCLUYE:

- El grupo etario que predominó fue el grupo de 8 a 10 años siendo más frecuente la Osteogénesis Imperfecta tipo I y el sexo femenino.
- El número de ciclos recibido por año más frecuente fue de 4; en la mayoría de los pacientes hubo una buena adherencia al tratamiento
- La administración cíclica de Pamidronato de 4 veces por año evidenció un impacto positivo en los pacientes tratados, al disminuir la incidencia de fracturas y cirugías.
- La administración cíclica de Pamidronato de 4 veces por año llevó a una mejoría en la densidad mineral ósea (DMO) tomada a nivel de vértebras lumbares (L1- L4) y cuantificada por el Score Z. sin que esta diferencia sea estadísticamente significativa.
- La administración cíclica de Pamidronato de 4 veces por logró como resultado una disminución importante del dolor óseo, así como una notable mejoría de la capacidad funcional y de ambulación de los pacientes mejorando con esto su calidad de vida. (7)

El Doctor Miguel A. Galbán en el año 2000 llevó a cabo una investigación donde descubrió que las fracturas se producen por la deficiencia de colágeno y se da un sedentarismo por reposo e inmovilización y miedo a nuevas fracturas, su objetivo fue dar a conocer como se dan las fracturas y las consecuencias psicológicas que trae al paciente. De acuerdo con el estudio titulado Tipos de Osteogénesis Imperfecta realizados en el año 1999 por el Dr. Silience, una de las mayores autoridades mundiales en materia de Osteogénesis Imperfecta, estableció hace ya algunos años una clasificación de la misma en cuatro tipos: Tipo I, Tipo II, Tipo III y Tipo IV además dio a conocer una clasificación aproximada sobre esta enfermedad.

RODRÍGUEZ NA, SOLÓRZANO E, y HERNÁNDEZ A. en el 2013, realizaron un "Estudio de caso de una preescolar con déficit en los requisitos universales de autocuidado secundario a osteogénesis imperfecta", obteniendo como resultados que la evaluación de las intervenciones de Enfermería fue favorable, colaborando a la resolución de los requisitos alterados y a la adquisición de competencias necesarias en la familia para compensar las deficiencias identificadas. De igual manera, La publicación de estudios de caso aporta conocimientos especializados basados en la evidencia, que enriquecen la práctica de Enfermería a través del método científico, sobre todo en aquellos pacientes con afecciones poco comunes de las

cuales no se encuentran publicaciones actualizadas de Enfermería. Es un reto continuar la investigación para impulsar el avance del gremio y lograr la inclusión a futuros proyectos de profesionales de Enfermería, siempre con la finalidad de otorgar al paciente la mejor atención holística, basada en fundamentos científicos, éticos y biológicos (8).

### **2.1.2. Antecedentes Internacionales**

FERNÁNDEZ Maldonado, Ana Isabel (1999). "Cuidado de Enfermería en el niño afectado de osteogénesis imperfecta" (9).

CONCLUYE:

La elaboración e implantación de un plan de cuidados, resultará especialmente importante para unificar criterios y prestar una atención integral al mismo tiempo que individualizada que permita:

- Predecir los cuidados que requiere el niño con Ontogénesis Imperfecta.
- Asegurar la calidad de esos cuidados realizados por el personal de enfermería.
- Detectar problemas o complicaciones, realizando las acciones correctas siempre que sea posible.
- Aumentar el vínculo y satisfacción de los padres al participar activamente de los cuidados de su hijo.
- Mejorar la motivación profesional del personal de enfermería.

MANTA FONTENELE, Raquel. (2010) "Asistencia de enfermería en paciente portador de osteogénesis Imperfecta" (10)

CONCLUYE:

- Las intervenciones rápidas en pacientes con osteogénesis Imperfecta no impide necesariamente todas las fracturas, pero sí logra reducirlas considerablemente.
- Al ser la Osteogénesis Imperfecta una compleja condición crónica, un apoyo adecuado con la familia, hace una grande diferencia para la adherencia y continuidad del tratamiento.
- El tratamiento es multidisciplinar, con la unión del tratamiento farmacológico y con un adecuado desenvolvimiento de los profesionales de la salud juntamente con la familia y los cuidadores, permiten reducir hasta en un 50% las complicaciones de fractura.

## **2.2. Marco conceptual**

- **Ontogénesis Imperfecta**

La ontogénesis imperfecta es un trastorno genético en el cual los huesos se fracturan con facilidad. Algunas veces, los huesos se fracturan sin un motivo aparente. También puede causar músculos débiles, dientes quebradizos, una columna desviada y pérdida del sentido del oído (11). La osteogénesis imperfecta es causada por uno o varios genes que no funcionan bien. Esto afecta la manera

en que el cuerpo produce colágeno, una proteína que ayuda a fortalecer los huesos (12).

### **2.2.1. Definición**

En medicina, la osteogénesis imperfecta u osteogenia Imperfecta (también llamada huesos de cristal) es un trastorno congénito, es decir, presente al nacer, que se caracteriza por una fragilidad de huesos excesiva, como consecuencia de una deficiencia congénita en la elaboración de una proteína, el colágeno tipo I. Quienes portan el defecto tienen menos colágeno de lo normal o es de una menor calidad y como es una proteína importante en la estructura de los huesos, causa una fragilidad y debilidad poco usual de los huesos (13). El diagnóstico es radiológico, incluso antes del parto.

### **2.2.2. Etiología**

En la mayoría de los casos la osteogénesis imperfecta es una enfermedad autosómica dominante debida a errores en el gen COL1A1 o COL1A2, lo que quiere decir que las persona la padecerá si tiene una copia del gen mutada. Una persona con osteogénesis imperfecta tiene un 50% de posibilidades de transmitirles el gen y la enfermedad a sus hijos en este caso. Sin embargo, también puede deberse a errores en otros genes, como el CRTAP o el LEPRE1, los cuales siguen una herencia autosómica recesiva, es decir que solo se manifiesta en la enfermedad si el individuo lleva las dos copias del gen alteradas, por lo

que sólo se transmite la enfermedad si ambos padres pasan una copia mutada del gen, cosas que puede suceder, aunque ellos no padezcan la enfermedad. La mayoría de los casos de OL se heredan de los padres, aunque algunos casos son el resultado de nuevas mutaciones genéticas. El trastorno puede aparecer de nuevo por mutaciones esporádicas.

La penetrancia en los individuos heterocigotos para una mutación COL1A1 o COL1A2 es de 100%, aunque la expresión puede variar considerablemente, incluso en la misma familia.

Por lo general, se debe a la expresión defectuosa de las cadenas de procolágeno de tipo I. Existen muchos defectos diferentes que pueden afectar este gen y la gravedad de esta enfermedad depende del defecto específico de dicho gen. Por ejemplo, puede ocurrir debido a una mutación puntual de transversión (Timina por Guanina) en el procolágeno que impide la remoción de los péptidos terminales de la enzima Procolágeno Peptidasa.

En esta anomalía ocurre el cambio de una Gly por una Cys en la posición 988\* de la cadena Alfa I de la triple hélice, por esta razón se abre el extremo Ct a una excesiva hidroxilación y glicosilación que impide su corte enzimático y posterior ensamblaje durante la maduración de tropocolágeno, lo que se traduce en la aparición de fracturas a nivel de hueso.



Esta patología también se conoce como niños de cristal, en donde el colágeno I es almacenado, pero en el hígado.

### **2.2.3. Clasificación**

- Tipo I:

Enfermedad de Ekman Lobstein, autosómica dominante. Se caracteriza por osteoporosis generalizada con fragilidad ósea anormal. Escleróticas azules toda la vida, hay una reducción del espesor esclerar u uvea pigmentada subyacente se hace visible a través de la eclerótica adelgazada, pérdida de la audición de tipo conductivo presenil, la que puede ser de conducción por otoesclerosis o tipo nervioso por la compresión del nervio VII al salir del cráneo y la otoesclerosis es resultado de la proliferación anormal del cartilago, el cual al calcificarse produce esclerosis de la porción petrosa del temporal. No todos los pacientes presentan dentinogénesis imperfecta. COL1A1.

- Tipo 2:

Enfermedad de Vrolik, autosómica recesiva. Se caracteriza por fragilidad ósea extraordinaria, culmina en la muerte en el periodo perinatal o comienzos de la lactancia, huesos largos muy fragmentados (fémur en acordeón), prominencia de huesos parietal

y temporal con occipucio colgante y osificación de cráneo retrasada extraordinariamente. COL1A1 ó COL1A2.

- Tipo 3:

Autosómica recesiva. Caracterizada por fragilidad ósea intensa ocasionando múltiples fracturas, deformidad progresiva de huesos largos, retardo grave del crecimiento con la talla más pequeña de todas las OI, escleróticas azules en el neonato pero con la edad se vuelve menos azules. Dentinogénesis imperfecta, deformidad de columna por combinación de osteoporosis intensa, fracturas por compresión de vértebras e hiperlaxitud ligamentosa, cifoescoliosis, siendo la más común la escoliosis dorsal, cara aspecto triangular de "duende", frente amplia, prominencia de huesos parietal, temporal y con occipucio colgante. COL1A1 o COL1A2.

- Tipo 4:

Autosómica dominante. En el neonato las escleras tienen color normal, pueden llegar a estar azulados, sin embargo, se vuelven cada vez menos azules, osteoporosis, fragilidad ósea y deformidad de huesos largos, si presenta dentinogénesis imperfecta se clasifica 4 B. COL1A1 ó COL1A2. En la dentinogénesis imperfecta hay alteraciones por deficiencia de dentina, mancha pardo amarillenta o

azulosas grisáceas translúcidas y los incisivos inferiores son los más afectados.

- Tipo 5:

Autosómica dominante. Es similar al tipo 4. Es más común que se presente en niños que muestran escleras blancas, formación de callo hiperplásico, más común en fémur, tibia y húmero. En radiografías se advierte la formación masiva de callos en forma de mariposa, calcificación de la membrana interósea en el antebrazo y en consecuencia problemas en la pronosupinación de miembros superiores, dislocación de la cabeza radial anterior. IFITM5.

- Tipo 6:

Autosómica recesiva. Fenotipo de moderado a severo, se presentan fracturas en los dos primeros años de vida, escleróticas normales o azul claro, fracturas de vértebras, en este tipo no hay dentinogenesis imperfecta. SERPINF1

- Tipo 7:

Autosómica recesiva. Fenotipo perinatal letal o sevo no-letal, rizomelica, acortamiento de caderas y hombros y un significativo encorvamiento. CRTAP.

- Tipo 8:

Autosómica recesiva. Fenotipo perinatal letal o servo no-letal, huesos largos poco mineralizados y epífisis bulbosa. LEPRE1.

#### **2.2.4. Tratamiento**

Un tratamiento de la osteogénesis imperfecta debe sostenerse fundamentalmente en 3 pilares: tratamiento farmacológico, ortopédico y rehabilitador y acompañarse además, según las necesidades del paciente, de seguimiento por otros especialistas como el odontólogo, psicólogo, reumatólogo, endocrinólogo, cardiólogo, otorrinolaringólogo, entre otros.

### **2.3. Definición de términos**

#### **2.3.1. Osteogénesis**

La Osteogénesis es el proceso a través del cual ocurre la formación del tejido óseo, inicia a partir de la octava semana, la clavícula es el primer hueso en comenzar este proceso.

#### **2.3.2. Imperfecta**

No perfecto, se aplica el tiempo verbal que expresa que la acción presentada no está acabada.

## **Teoría de Callista Roy**

Sor Callista Roy desarrollo la teoría de la adaptación tras su experiencia en pediatría en la que quedó impresionada por la capacidad de adaptación de los niños.

El modelo de adaptación de Roy es una teoría de sistemas, con un análisis significativo de las interacciones, que contiene cinco elementos esenciales:

- **Paciente:** lo define como la persona que recibe los cuidados.
- **Meta:** que el paciente se adapte al cambio.
- **Salud:** proceso de llegar a ser una persona integrada y total.
- **Entorno:** Condiciones, circunstancias e influencias que rodean y afectan el desarrollo y la conducta de la persona.
- **Dirección de las actividades:** la facilitación a la adaptación.

Para tratar estos cinco elementos se utiliza los sistemas, los mecanismos de afrontamiento y los módulos de adaptación, que dependen de tres clases de estímulo.

- **Focales:** son los que afectan en forma inmediata y directa a la persona en un momento determinado.
- **Contextuales:** son todos los demás estímulos presentes en la situación que contribuyen al efecto del estímulo focal.

- Residuales: corresponde a todas las creencias, actitudes y factores que proceden de experiencias pasadas y que pueden tener influencias en la situación presente, pero sus efectos son indeterminados.

También considera que las personas tienen 4 modos o métodos de adaptación:

- Las necesidades fisiológicas básicas: Esto es, las referidas a la circulación, temperatura corporal, oxígeno, líquidos orgánicos, sueño, actividad, alimentación y eliminación.
- La autoimagen: El yo del hombre debe responder también a los cambios del entorno.
- El dominio de un rol o papel: Cada persona cumple un papel distinto en la sociedad, según su situación: madre, niño, padre, enfermo, jubilado.
- Interdependencia: La autoimagen y el dominio del papel social de cada individuo interacciona con las personas de su entorno, ejerciendo y recibiendo influencias. Esto crea relaciones de interdependencia, que pueden ser modificadas por los cambios del entorno.
- Conceptos de salud, cuidado, persona y entorno

- Salud: Proceso de ser y llegar a ser una persona integrada y total; es la meta de la conducta de una persona y la capacidad de ésta de ser un organismo adaptativo.

No solo se trata de quitarle la enfermedad al paciente sino entregarle las herramientas necesarias para integrarse a la sociedad de mejor manera en el caso de pacientes con enfermedades terminales o catastróficas, educándolo y brindarle ayuda tanto en lo psicológico, social, y en lo relacionado con su calidad de vida.

La salud no consiste en liberarse de la muerte, las enfermedades, la infelicidad y el estrés; sino que en la capacidad de combatirlos del mejor modo posible.

### **III. EXPERIENCIA PROFESIONAL**

#### **3.1. Recolección de datos**

El presente estudio es de enfoque cualitativo, de tipo descriptivo, pues se realiza a base de la observación en situaciones y acontecimientos de modo sistemático sobre la característica del área de interés. De igual manera, utilizamos la observación participante, entrevista semiestructurada y los registros de Enfermería del servicio, así como el sector estadístico del libro del Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión.

#### **3.2. Experiencia profesional.**

En el año 1990, me desempeñaba como enfermera asistencial del servicio de enfermedades cardiovasculares y renales en la Clínica San Borja, durante dos años. En 1994 trabajé en la Clínica Montesiur en el área de Infertilidad como enfermera asistencial, al cuidado de pacientes con tratamiento de fertilidad. En años sucesivos, trabajé realizando atención de enfermería en pacientes especiales.

Posteriormente, en el 2001, ingreso al Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, como enfermera asistencial en el Servicio de Medicina Pediátrica, donde me desempeño actualmente, trabajando con niños con diferentes diagnósticos médicos, llamando mi atención los pacientes con Osteogénesis Imperfecta, debido a ser una enfermedad poco común.



### **3.3. Proceso realizado en el tema del informe**

En el 2001, iniciamos el cuidado de enfermería a tres pacientes con OI, quienes eran hospitalizados 4 veces al año para su tratamiento, por tres días.

En el 2002, hubo un aumento de pacientes a 7, quienes eran hospitalizados 4 veces al año para su tratamiento, por tres días.

En el 2003 al 2008 se mantuvo el mismo número de ingreso de pacientes con Osteogénesis Imperfecta, a quienes se les dio el mismo tratamiento.

En el 2009 la cantidad de pacientes con OI aumentaron a 10, quienes eran hospitalizados 4 veces al año para su tratamiento, por tres días.

Desde el 2010 al 2013, la cifra de pacientes con OI continuó en la misma cantidad.

Es en el 2014 donde el Ministerio de Salud, designa al Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, como hospital de referencia para los pacientes con OI. Con el avance de la ciencia en el tratamiento de pacientes con el diagnóstico de OI, se hace una modificación dentro del tratamiento, cambiando el medicamento y los días de hospitalización, a ser solo un único día donde el paciente recibe la dosis indicada.

Desde el 2015 hasta la actualidad, el Servicio de Pediatría acoge a un total de 21 pacientes con Osteogénesis Imperfecta.

#### IV. RESULTADOS

Cuadro N° 01

#### PACIENTES CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA ATENDIDOS DESDE 2001 AL 2016

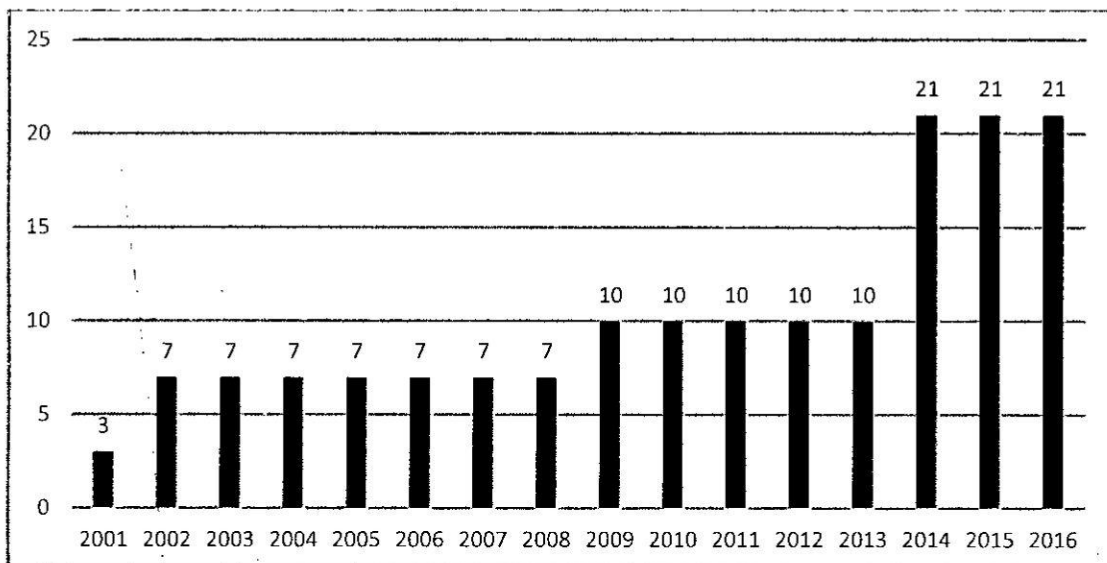
Año	Cantidad
2001	3
2002	7
2003	7
2004	7
2005	7
2006	7
2007	7
2008	7
2009	10
2010	10
2011	10
2012	10
2013	10
2014	21
2015	21
2016	21

Fuente: Libro Estadístico del Hospital Daniel Alcides Carrión

Como observamos en el cuadro N° 1, los pacientes van incrementando viniendo estos de diferentes departamentos del Perú.

**Gráfico N° 1**

**PACIENTES CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA ATENDIDOS  
DESDE 2001 AL 2016**



**Cuadro N° 02**

**PACIENTES CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA UTILIZANDO EL  
MEDICAMENTO PAMIDRONATO POR TRES DÍAS, ATENDIDOS  
DESDE 2001 AL 2013**

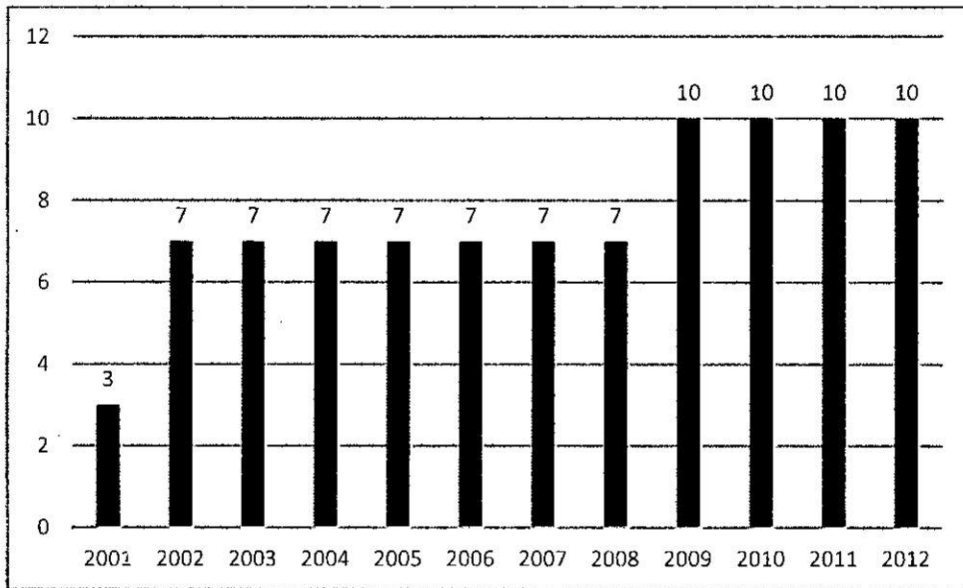
Año	Cantidad
2001	3
2002	7
2003	7
2004	7
2005	7
2006	7
2007	7
2008	7
2009	10
2010	10
2011	10
2012	10
2013	10

Fuente: Libro Estadístico del Hospital Daniel Alcides Carrión

En el cuadro N° 2 los pacientes recibían el medicamento Pamidronato Hospitalizándose 03 días para dicho tratamiento.

**Gráfico N° 02**

**PACIENTES CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA UTILIZANDO EL  
MEDICAMENTO PAMIDRONATO POR TRES DÍAS, ATENDIDOS  
DESDE 2001 AL 2013**



### **Cuadro N° 3**

#### **PACIENTES CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA UTILIZANDO EL MEDICAMENTO ZOLEDRENATO POR UN DÍA, ATENDIDOS DESDE 2014 AL 2016**

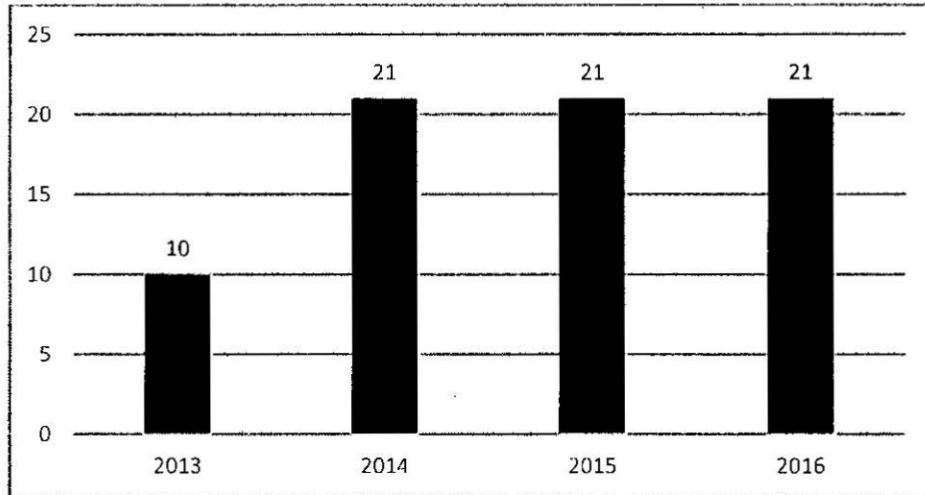
Año	Cantidad
2013	10
2014	21
2015	21
2016	21

Fuente: Libro Estadístico del Hospital Daniel Alcides Carrión

En el Cuadro N° 3, los pacientes reciben el Zoledrenato una vez en un solo día.

**Gráfico N° 3**

**PACIENTES CON OSTEOGENESIS IMPERFECTA UTILIZANDO EL  
MEDICAMENTO ZOLEDRONATO POR UN DIA, ATENDIDOS DESDE  
2014 AL 2016**



## **V. CONCLUSIONES**

- a) La asistencia de la enfermera dentro del cuidado del paciente con OI, permite poner en práctica las prescripciones de la enfermera, en la elaboración de las etapas de sistematización.
  
- b) El cuidado de la enfermera, tiene como finalidad una asistencia que permita el soporte y adaptación del paciente y su entorno.
  
- c) Se evidencia que cuando hay una adecuada asistencia profesional con conocimientos sobre el diagnóstico, el paciente gana con un cuidado humanizado



## **VI. RECOMENDACIONES**

- a) Realizar una guía de intervención a pacientes con Osteogénesis Imperfecta, que permita un mejor manejo dentro del tratamiento y su adherencia.
  
- b) Promover una capacitación sobre las acciones de enfermería a fin de mejorar la asistencia prestada al paciente portador de OI.
  
- c) Crear un equipo responsable que permita capacitar a los pacientes y sus familiares, para disminuir el número de fracturas y complicaciones, mejorando la calidad de vida.

## REFERENCIAS

1. AHUCE. Pronóstico e Incidencia. [En línea]. 2012 [citado 2 Ene 2018]. Disponible en:  
[http://www.ahuce.org/Osteogenesis\\_imperfecta/Diagnostico\\_y\\_Manifestaciones\\_de\\_la\\_Osteogenesis/Pronostico\\_e\\_Incidencia\\_de\\_Osteogenesis\\_imperfecta.aspx](http://www.ahuce.org/Osteogenesis_imperfecta/Diagnostico_y_Manifestaciones_de_la_Osteogenesis/Pronostico_e_Incidencia_de_Osteogenesis_imperfecta.aspx).
2. ESSALUD. EsSalud y ONG "Cristales del Cielo" se unen para operar a pacientes que padecen de osteogénesis imperfecta. [En línea]. 2016 [citado 2 Ene 2018]. Disponible en:  
<http://www.essalud.gob.pe/essalud-y-ong-cristales-del-cielo-se-unen-para-operar-a-pacientes-que-padecen-de-osteogenesis-imperfecta/>
3. RICHARDS BS. Actualización en conocimientos ortopédicos. Pediatría. Atheneu ed. Sao Paulo; 2002.
4. RUDIO FV. Introducción al proyecto de investigación científica de Ontogénesis Infantil Petrópolis: Vozes; 2001.
5. KOZIER B. Fundamentos de enfermería. Quinta ed. México: Interamericana; 1999.
6. POTTER PA, GRIFFIN PERRY A. Fundamentos de enfermería. Quinta ed. España: Océano; 2007.

7. CONDORI QUISPE ER. Ontogénesis Imperfecta tratados en niños en el Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión entre los años 2007 y 2009 Callao. Trabajo de Investigación (Especialista en Pediatría). Lima, Perú: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Medicina Humana, Escuela de Post-Grado; 2011.
8. RODRÍGUEZ NA, SOLÓRZANO E, y HERNÁNDEZ A. Estudio de caso de una preescolar con déficit en los requisitos universales de autocuidado secundario a osteogénesis imperfecta. *Enferm. univ* [Internet]. 2013 [citado 15 Ene 2018]; 10(2): p. 67-72. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-70632013000200006&scrypt=sci\\_abstract](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-70632013000200006&scrypt=sci_abstract)
9. FERNÁNDEZ MALDONADO AI. Cuidados de enfermería en el niño afectado de osteogénesis imperfecta. Trabajo de Grado. Salamanca: Universidad de Salamanca, Departamento de Enfermería; 1999.
10. MALTA FONTENELE R, VAIRÃO BRUM M, PETER M, DA SILVA LOUREDO G. Assistência de enfermagem ao paciente portador de osteogênese imperfeita. *R. pesq.: cuid. fundam.* [Internet]. 2010 out/dez [citado 15 Ene 2018]; 2(Ed. Supl.): p. 452-457. Disponible en: [http://www.seer.unirio.br/index.php/cuidadofundamental/article/view/1059/pdf\\_188](http://www.seer.unirio.br/index.php/cuidadofundamental/article/view/1059/pdf_188).

11. National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases. Osteogénesis imperfecta. [Online]. 2014 [citado 20 Ene 2018]. Disponible en: <https://www.niams.nih.gov/es/informacion-de-salud/osteogenesis-imperfecta>
12. MEDLINEPLUS. Osteogénesis imperfecta. [Online]; 2017 [citado 20 Ene 2018]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/osteogenesis-imperfecta.html>.
13. MINSA. Con éxito culmina operación de Niña de Cristal. [Online]. Panamá.; 2015 [citado 20 Ene 2018]. Disponible en: <http://www.minsa.gob.pa/noticia/con-exito-culmina-operacion-de-nina-de-cristal>.

# **ANEXOS**

FOTO N° 1



FUENTE: Elaboración propia

FOTO N° 2



FUENTE: Elaboración propia

FOTO N° 3



FUENTE: Elaboración propia