



Rol de Enfermería en el Neonato con Síndrome de Pierre Robin: A propósito de un caso

Nursing Role in the Neonate with Pierre Robin Syndrome: About a case

Atuação da Enfermagem no Neonato com Síndrome de Pierre Robin: Sobre um caso

José Manuel Poma-Cruz^I
jpoma4@utmachala.edu.ec
<https://orcid.org/0000-0001-6794-8769>

Arianna Ivette Moreno-Rosales^{II}
amoreno6@utmachala.edu.ec
<https://orcid.org/0009-0009-1324-7372>

Marlene Johana Chamba-Tandazo^{III}
mchamba@utmachala.edu.ec
<https://orcid.org/0000-0001-6687-4569>

Correspondencia: jpoma4@utmachala.edu.ec

Ciencias de la Salud
Artículo de Investigación

* **Recibido:** 03 de febrero de 2024 * **Aceptado:** 22 de marzo de 2024 * **Publicado:** 30 de abril de 2024

- I. Estudiante, Carrera de Enfermería, Facultad de Ciencias Químicas y de la Salud, Machala, Ecuador.
- II. Estudiante, Carrera de Enfermería, Facultad de Ciencias Químicas y de la Salud, Machala, Ecuador.
- III. Licenciada en Enfermería, Magíster en Emergencias Médicas, Doctora en Ciencias de la Salud, Docente de la Carrera de Enfermería de la Universidad Técnicas de Machala, Machala, Ecuador.

Resumen

Introducción: El Síndrome de Pierre Robin es una enfermedad que se presenta en 1 de cada 8.500 nacimientos, se caracteriza por la presencia de micrognatia, glosoptosis y paladar hendido, sin embargo, la presencia de esta última puede como no ser tomada en consideración para definir este diagnóstico como tal. La presencia de estas manifestaciones clínicas puede provocar múltiples complicaciones, entre ellas la obstrucción de las vías respiratorias y la dificultad para alimentarse.

Objetivo: Evidenciar la importancia del rol de enfermería en la atención de un neonato con Síndrome de Pierre Robin, mediante la valoración y aplicación de teorías de enfermería para el planteamiento de cuidados humanizados. **Metodología:** La investigación fue de carácter descriptiva, analítica y explicativa pues se observaron los criterios clínicos, además se analizó la historia clínica del paciente, se consideraron aspectos éticos - legales, tras el consentimiento informado del familiar y del establecimiento de salud. **Resultados:** Neonato de sexo masculino de nacionalidad ecuatoriana, al nacimiento presenta dificultad respiratoria, durante el examen físico se evidencia malformación en cavidad oral con paladar hendido bilateral, microglosia, lengua por detrás de defecto que produce pseudo obstrucción de vía aérea, diagnosticado con Síndrome de Pierre Robin. **Conclusión:** Se aplican cuidados de enfermería individualizados acorde a las necesidades del paciente identificadas mediante la valoración.

Palabras Clave: Rol del profesional de enfermería; Síndrome de Pierre Robin, complicaciones; Cuidados de enfermería.

Abstract

Introduction: Pierre Robin Syndrome is a disease that occurs in 1 in every 8,500 births, it is characterized by the presence of micrognathia, glossoptosis and cleft palate, however, the presence of the latter may not be taken into consideration to define this diagnosis as such. The presence of these clinical manifestations can cause multiple complications, including airway obstruction and difficulty feeding. **Objective:** To demonstrate the importance of the nursing role in the care of a neonate with Pierre Robin Syndrome, through the assessment and application of nursing theories for the approach of humanized care. **Methodology:** The research was descriptive, analytical and explanatory in nature since the clinical criteria were observed, the patient's clinical history was also analyzed, ethical-legal aspects were considered, after the informed consent of the family member

and the health establishment. Results: Male neonate of Ecuadorian nationality, at birth presents respiratory difficulty, during the physical examination malformation is evident in the oral cavity with bilateral cleft palate, microglossia, tongue behind a defect that produces pseudo airway obstruction, diagnosed with Pierre Robin. Conclusion: Individualized nursing care is applied according to the patient's needs identified through the assessment.

Keywords: Role of the nursing professional; Pierre Robin syndrome, complications; Nursing care.

Resumo

Introdução: A Síndrome de Pierre Robin é uma doença que ocorre em 1 a cada 8.500 nascimentos, é caracterizada pela presença de micrognatia, glossoptose e fenda palatina, porém a presença desta última pode não ser levada em consideração para definir este diagnóstico como tal. A presença dessas manifestações clínicas pode causar múltiplas complicações, incluindo obstrução das vias aéreas e dificuldade de alimentação. Objetivo: Demonstrar a importância da atuação da enfermagem no cuidado ao neonato com Síndrome de Pierre Robin, por meio da avaliação e aplicação das teorias de enfermagem para a abordagem do cuidado humanizado. Metodologia: A pesquisa foi de natureza descritiva, analítica e explicativa uma vez que foram observados os critérios clínicos, também foi analisada a história clínica do paciente, foram considerados aspectos ético-legais, após consentimento informado do familiar e do estabelecimento de saúde. Resultados: Recém-nascido do sexo masculino, de nacionalidade equatoriana, ao nascer apresenta dificuldade respiratória, durante o exame físico evidencia-se malformação na cavidade oral com fenda palatina bilateral, microglossia, língua atrás de defeito que produz pseudoobstrução de vias aéreas, diagnosticado como Pierre Robin. Conclusão: O cuidado de enfermagem individualizado é aplicado de acordo com as necessidades do paciente identificadas por meio da avaliação.

Palavras-chave: Papel do profissional de enfermagem; Síndrome de Pierre Robin, complicações; Cuidados de enfermagem.

Introducción

La Organización Mundial de la Salud (OMS), define a las malformaciones congénitas como anomalías que se presentan desde el nacimiento o antes del mismo, y que afectan a nivel estructural y/o funcional del ser humano, aunque no se conoce de manera cierta las causas que lo producen, pueden generarse por alteraciones cromosómicas, consanguinidad, déficit de nutrientes durante el

embarazo comprometido por factores socioeconómicos, exposición ante agentes contaminantes o radiación, edad materna, consumo de drogas-alcohol, e incluso la posibilidad de que estas se generen por causas desconocidas (Organización Mundial de la Salud, 2023).

Estas malformaciones pueden presentarse en un 2% de los recién nacidos (indistintamente de su sexo), pudiendo alterar diversos sistemas y aparatos, precisamente por ello, entre los tratamientos habituales se encuentran varios tipos de intervenciones quirúrgicas, por ende el manejo se torna complejo, para ello, es necesario la participación de un equipo multidisciplinario compuesto por diferentes profesionales formados en el área de neonatología y pediatría para iniciar el tratamiento óptimo debido a la alta morbilidad de estas patologías, las alteraciones que se generan por la misma y por los procedimientos que se realizan para su tratamiento (Solís et al., 2021).

En 2021 el Registro Estadístico de Defunciones Generales de Ecuador reportó un total de 1.501 defunciones infantiles, de las cuales 603 (22%) corresponden a malformaciones congénitas en menores de 1 año de edad, representando un porcentaje muy importante (Instituto Nacional de Estadísticas y Censos, 2022). El Síndrome de Pierre Robin (SPR), es una enfermedad caracterizada por anomalías del cráneo y de la cara, y existe la posibilidad de que sea producto de una herencia autosómica recesiva (Síndrome de Pierre Robin, 2010). Su incidencia es en 1 de cada 8.500 nacimientos, presentándose como una anomalía congénita del primer arco branquial, ya que este es el encargado de la formación de las estructuras que forman parte de la cara como los oídos, el paladar y la mandíbula. (Secuencia malformativa de Pierre Robin, 2022)

El origen de su nombre está ligado al médico que la describió por primera vez, en 1923 Robin reportó la asociación entre la micrognatia y glosoptosis, sin embargo, el paladar hendido aún no se consideraba dentro de este cuadro, no fue hasta 1934 donde el estomatólogo francés especificó que la hendidura palatina también se encontraba asociada, no obstante, a pesar de que se presenta con frecuencia, no siempre es considerada como un requisito para el diagnóstico de la misma (Mendoza et al., 2021). A nivel mundial existe una mortalidad entre el 3,6% al 21%, tomando en cuenta que llega a ser variable según síndromes asociados (Espino et al., 2020).

No se conoce una causa específica del SPR, pero se han planteado tres teorías que explican su origen, la teoría mecánica que menciona que la hipoplasia mandibular aparece en la semana siete y once de gestación, imposibilitando que la lengua baje e interfiera con la nasofaringe, presentándose complicaciones respiratorias y de alimentación y conlleva a la hendidura palatina, además la compresión intrauterina que se genera por el oligohidramnios, por otra parte la teoría de

maduración neurológica refiere que la actividad muscular realizada por el feto es indispensable para el desarrollo adecuado de la mandíbula. Por último, la teoría disneurológica rombencefálica, que se produce cuando no existe una buena regulación en la organización motora del rombencéfalo, además mantiene una estrecha relación junto a un problema superior de la ontogénesis (Síndrome de Pierre-Robin y hepatoblastoma: reporte de un caso, 2010).

De esta manera, en el SPR se manifiestan dos complicaciones principales, como lo es la obstrucción de las vías respiratorias superiores y la dificultad para alimentarse, caracterizado principalmente con el desplazamiento posterior de la lengua hacia la faringe (glosptosis) y el desarrollo inferior de la mandíbula en relación con el maxilar superior (hipoplasia mandibular) (Cardim et al., 2019). El rol del profesional de enfermería inicia desde los primeros niveles de salud, asesorando y brindando educación a mujeres gestantes sobre los riesgos y complicaciones que se pueden generar en el embarazo y parto, después, en las distintas unidades de salud estableciendo planes de cuidados que permitan mantener en óptimas condiciones a los pacientes, satisfaciendo las necesidades individuales. Sin embargo, hay que enfatizar que el desempeño del enfermero/a en áreas como neonatología compromete un mayor esfuerzo, basando sus funciones en un cuidado humanizado y sistematizado, además de capacitar a los familiares acerca del cuidado del recién nacido una vez dado el alta, considerando cada necesidad que presente (Lima et al., 2021).

Cabe mencionar que, los profesionales de enfermería aportan en el mejoramiento de la calidad de vida al buscar una disminución en las complicaciones, basándose en generar un autodesarrollo de integración ya sea familiar como social. Es decir, colaboran de una manera activa durante el proceso en el que una mujer se convierte en madre, ayudando a eliminar miedos y brindar información acerca de recursos que aportan a la activación de la adopción del rol materno (Santos et al., 2021).

Las teorías de enfermería en el cuidado directo se convierten en una herramienta indispensable en la práctica clínica, permitiendo describir el cuidado a la vez que lo desarrolla de una manera planificada y no empírica, con un objetivo en común; el restablecer la salud del enfermo (Gutiérrez & Gallard, 2020). A la vez, la aplicación de estas teorías se convierte en un referente para la toma de decisiones, de tal manera que ayuda a comprender, y a analizar los cuidados que se suministran, los mismos que deben ser razonables, y adaptados a las características de cada paciente (creencias, valores y puntos de vista) generando así, conductas saludables (Villota et al., 2021).

Para este estudio, se aplicó la teoría de Adopción del Rol Maternal de Ramona Mercer que se basa en la transformación que tiene una mujer al convertirse en madre, planteándose objetivos y perfeccionando competencias en el cuidado del recién nacido, de forma dinámica y participativa, desarrollándose a medida que se crea un vínculo entre la madre y el hijo. La teoría menciona que los bebés tienden a desarrollar un instinto de apego por quienes los cuidan, de tal forma que desarrollan métodos de sobrevivencia para crecer ya sea físico, social o emocional. Se plantean diversas dimensiones como: el microsistema (basada en el rol de la madre en la estimulación del recién nacido), el mesosistema (interacción entre los padres y la familia en relación con él bebé), y el macrosistema (cuidados, conocimiento y cultura hacia el recién nacido) (Ortiz & Cusme, 2023). No obstante, dentro de la misma teoría se proponen cuatro estadios de la adquisición del rol materno, tales como: la anticipación, que inicia en la gestación cuando la madre idealiza las expectativas del rol y fija una relación con él bebé; el formal, que empieza en el nacimiento del recién nacido y los cuidados del mismo; el informal, que abarca los primeros días del post parto, la madre lleva a cabo que su nuevo rol se acopla a su estilo de vida; y el personal, donde percibe un sentimiento de confianza y armonía cumpliendo su rol maternal (Núñez et al., 2020).

Otra de las teorías aplicadas es la Teoría de Déficit de autocuidado propuesta por Dorothea Elizabeth Orem, que explica la relación entre las necesidades de cuidados que existen y las intervenciones que se ejecutan para solventarlas, mismas que van a depender de las aptitudes que el cuidador posee. Aunque los seres humanos tienen la capacidad de adaptarse a los cambios que se generen en su entorno y en sí mismo, habrá ocasiones en las que estas superen sus propias capacidades, por lo tanto, requerirán las intervenciones de otros actores (familiares, amigos y personal de enfermería). De esta manera, nos referimos al déficit de autocuidado como aquellas necesidades que el paciente requiere para realizar actividades de autocuidado, y estas pueden ser compensatorias, parcialmente compensatorias y de apoyo educativo (Naranjo, 2019).

A partir de estas teorías se elaboraron planes de cuidados individualizados, enfocados en el recién nacido y la madre del mismo, tomando como base las taxonomías de la North American Nursing Diagnosis Association – NANDA (Asociación Norteamericana de Diagnóstico de Enfermería), Nursing Outcomes Classification – NOC (Clasificación de Resultados de Enfermería), y Nursing Interventions Classification - NIC (Clasificación de Intervenciones de Enfermería) que se consideran un lenguaje internacional de enfermería, mismos que son compatibles con cualquier teoría, y que permiten solventar las necesidades de los pacientes de una manera ordenada,

priorizando aquellas que requieren más atención, permitiendo así que el enfermero/a tenga un mayor desarrollo de sus competencias y habilidades (González et al., 2022; Herdman et al., 2021).

Métodos o metodología

La investigación es de carácter descriptivo-analítico pues se observaron las características físicas y fisiopatológicas del paciente, también se revisó la historia clínica del paciente la misma que aportó información específica acerca de la condición patológica del sujeto de estudio, además de incorporar elementos que permiten identificar las necesidades presentes, de tal manera que, a partir de su valoración, se plantearon cuidados individualizados de enfermería. Para la investigación, se consideraron aspectos éticos-legales, tras el consentimiento informado del familiar y del establecimiento de salud, considerando los principios que rigen la bioética (beneficencia, no maleficencia, autonomía y justicia), así, no se tomó en cuenta información que no haya sido autorizada, ni se realizaron procedimientos que perjudiquen al sujeto en mención.

Descripción del caso

Recién nacido de sexo masculino, mestizo, que reside en la ciudad de Machala de la provincia de El Oro, ecuatoriano, hijo de madre de 31 años de edad, de estado civil en unión de hecho, con estudios hasta instrucción básica superior, no refiere antecedentes familiares ni personales, antecedentes obstétricos de G (Gestas)= 1, P (Partos) = 0, C (Cesáreas) = 1 y A (Abortos) = 0, sin uso de métodos anticonceptivos, refiere que el embarazo no fue planificado en su última gestación, ni hubieron factores que dificultaron el mismo, desde la primera semana toma hierro más ácido fólico, además de calcio, en total se realizó 9 controles prenatales y 3 ecografías, en donde no presentó trastornos de ningún tipo, solamente una infección genital misma que fue tratada, niega inmunizaciones con DT (Difteria y tétanos), dengue, Chikunguña, influenza y zika, COVID 19 (2). Con diagnóstico ginecoobstétrico de embarazo de 40 semanas de gestación por FUM, secundigesta, se obtiene producto único vivo por cesárea de emergencia, líquido amniótico claro en cantidad normal, circular simple de cordón umbilical a nivel del cuello, es llevado al área de reanimación neonatal, con APGAR 8-9, valorado con Capurro de 40.4 semanas de gestación, activo-reactivo al manejo, presenta dificultad respiratoria, por lo que se procede a colocar cánula nasal simple para la administración de oxígeno.

Al examen físico, normocefálico, fontanelas normotensas, ojos con apertura ocular espontánea, conductos auditivos permeables, pabellón auricular totalmente incurvado, nariz con orificios permeables tolerando oxígeno por cánula nasal simple, presencia de malformación en cavidad oral con paladar hendido bilateral, microglosia, lengua por detrás de defecto que produce pseudo obstrucción de vía aérea, mucosas orales semihúmedas, cuello móvil simétrico sin adenopatías palpables, tórax con pectum excavatum, presencia de retracciones intercostales medias y bajas, campos pulmonares ventilados, abdomen blando depreciable, genitales normoconfigurados, extremidades simétricas móviles, con tono y fuerza muscular conservado.

Signos vitales, FC: 160, Temperatura: 36.9°C, Frecuencia respiratoria: 58 por minuto, Saturación de Oxígeno de 98%, medidas antropométricas Peso = 3.015 kg, talla 50.3 cm, PC 34 cm, PT 32 cm, PAb 30 cm. Los resultados de los exámenes sanguíneos indican:

Tabla 1: Resultados de exámenes de laboratorio

Prueba	Resultado	Intervalo de referencia
Hemoglobina	18.1	13 - 17
Hematocrito	52.8	38 - 50
Plaquetas	327.000	150.000 - 450.000
Leucocitos	25.51	5.00 - 10.00
Linfocitos	20.8	1.0 - 3.7
Neutrófilos	62.9	33.00 - 36.00
Glucosa	100	74 - 106

Prueba	Resultado
Grupo sanguíneo	O+
VDRL	No reactivo

A las 17 horas de vida, presenta incremento de la dificultad respiratoria con score Silverman de 6-7, por lo que se decide su pase al área de UCI neonatal para vigilancia y control, posteriormente se

considera intubación endotraqueal misma que se complica debido a malformación, se logra colocar TET (tubo endotraqueal) de 2.5 y se conecta a ventilación mecánica invasiva modo CMV (ventilación asistido-controlada por volumen) con FiO₂ (fracción inspirada de oxígeno) de 61%, PEEP (presión de fin de espiración positiva) de 5, manteniendo saturaciones de 96%, se inició pseudoanalgesia a base de Midazolam.

Es valorado por cardiología pediátrica, quien refiere que acorde a los criterios clínicos del paciente, el mismo presenta una hipertensión pulmonar, a la vez sugiere iniciar tratamiento con Sildenafil hasta realizar destete de ventilación mecánica, paciente tolera alimentación enteral por Sonda Orogástrica. A las 54 horas, mantiene ventilación mecánica en modo SIMV (Ventilación mandatorio intermitente sincronizada) con FiO₂ de 43%, PEEP de 5, obteniéndose valores de saturación de 99%, y por TET, se aspiran secreciones blanquecinas densas en moderada cantidad, al momento se sospecha sepsis temprana. Se le realiza colocación de catéter umbilical sin complicaciones, continuando con tratamiento indicado, es valorado junto al servicio de genética la necesidad de gastrostomía y traqueostomía, por lo que se mantiene en trámite la referencia a otra casa de salud para un manejo multidisciplinario.

A las 72 horas presenta bradicardia (98 – 110 lpm), y se inicia tratamiento con Dobutamina, se evidencia piel icterica (Kramer nivel II) continuando con terapia antibiótica. Al cuarto día, presenta desaturación y retracción intercostal marcada, se aspiran secreciones por TET con hallazgos de moco en poca cantidad, se decide extraer el TET mismo que presenta un tapón de moco verde en la punta, se procede a colocar cánula de Guedel y cánula RAM con FiO₂ al 28%, mejorando su saturación hasta 98%, y se realiza terapia respiratoria postextubación.

A las 90 horas de vida, permanece en ventilación no invasiva con cánula RAM en condiciones clínicas delicadas, con valores de saturación de oxígeno entre 60 – 68%, por lo que se decide reintubar con TET 2 aumentando valores de saturación en 91% con regular entrada de aire, y se comunica la necesidad de traqueostomía de urgencia. A los 11 días, bajo normas de asepsia y antisepsia, se decide colocar catéter venoso central en yugular derecha sin complicaciones, manteniendo su vía permeable.

En su estancia en la UCI neonatal, su condición clínica es grave, manteniéndose en cuna radiante, hipoactivo al estímulo, se realizaron cambios de TET por varias ocasiones debido a eventos de desaturación por mala entrada de aire, en las aspiraciones se evidenciaron coágulos y sangrado activo, además de episodios convulsivos, taquicardias, y se decide mantenerlo con sedoanalgesia,

se realiza rotación de antibiótico por sospecha de sepsis por Klebsiella, E Coli, Pseudomona o Serratia (epidemiología de área) hasta el momento en espera de referencia para procedimiento de colocación de traqueostomía.

A los 13 días, es referido a otra casa de salud para realizar procedimiento de traqueostomía, y reingresa al área el mismo día, continuando con su tratamiento habitual. Se realizó un cultivo de aspirado traqueal positivo a Streptomona maltophilia, por lo que se decide su pase al área de Aislamiento. En esta área permaneció nada por vía oral (NPO), con ventilación mecánica por traqueostomía modo SIMV, requiriendo aspiración de secreciones de manera frecuente obteniéndose secreciones de características hemáticas, a los 14 días se observa edema de cuello en zona derecha, se realizan prueba de permeabilidad de vía central y se evidencia salida de líquido por fuera de la vía, por lo que se retira la misma y se coloca vía venosa periférica, además, debito disminuye y se inicia alimentación a base de leche materna y/o formula hidrolizada.

A los 24 días de vida, se inicia el destete progresivo de ventilación mecánica y se cambia el modo ventilatorio a CMV con buena evolución y se realiza cambio de traqueostomo, a los 27 días se cambia el modo ventilatorio a CPAP (presión positiva continua en la vía aérea), continuando con la aspiración de secreciones por horario y acorde a las necesidades del paciente, a los 32 días se retira la ventilación mecánica, y se inicia soporte ventilatorio con filtro de oxígeno a 2 litros conectado a traqueostomía, iniciándose también destete progresivo, además de prueba de succión con chupón especial, para iniciar estimulación de lactancia, y se finaliza terapia antibiótica. A los 34 días se discontinúa la oxigenoterapia, continuando con buen patrón respiratorio.

A los 36 días, el paciente es trasladado al área de cuidados intermedios, continuando con un correcto patrón respiratorio, además de buena tolerancia de leche materna por sonda nasogástrica, buen reflejo de succión y tolerancia gástrica, sin embargo, se insiste continuamente en la estimulación de lactancia con chupón especial para paladar hendido, y en caso de que no sea posible la succión, se iniciará trámite para gastrostomía. A los 44 días, se inicia el trámite para la gastrostomía, dos días después, se inicia tratamiento por vía oral, durante su estancia en el área de cuidados intermedios, evoluciona favorablemente, alimentándose a base de leche maternizada mediante SOG y succión a tolerancia, permanece en cuna radiante, se le realizan aspiración de secreciones por traqueostomía y boca acorde a las necesidades del paciente. Al momento sin terapia antibiótica, manteniendo apoyo suplementario con vitaminas, además del manejo materno.

Finalmente, se efectúa el trámite para procedimiento quirúrgico de gastrostomía, por lo que es referido a otra institución de salud, donde es intervenido sin complicaciones, se realiza seguimiento a los 3 meses de edad, donde se visualiza al lactante en buenas condiciones generales, padres de familia refieren que la alimentación del mismo es mediante sonda de gastrostomía, se continúa con estimulación de succión; además, manifiesta que la aspiración de secreciones por traqueostomía se ejecuta en menor frecuencia (dos veces al día como máximo, una en el día y una en la noche) sin complicaciones a nivel respiratorio.

Planes de cuidados de Enfermería según las Taxonomías NANDA, NOC Y NIC

Tabla 2: Plan de cuidados de Enfermería 1 (aplicado al recién nacido).

DIAGNÓSTICO (NANDA)
Dominio: 4 - Actividad / descanso
Clase: 4 - Respuestas cardiovasculares / pulmonares
Etiqueta diagnóstica: 00032 - Patrón de respiración ineficaz r/c obstrucción de la vía aérea m/p hipoventilación, tiraje intercostal y dificultad respiratoria.
PLANIFICACIÓN (NOC)
Dominio II: Salud fisiológica
Clase: E - Cardiopulmonar
Resultados: 0415 - Estado respiratorio
IMPLEMENTACIÓN (NIC)
Campo: 2. Fisiológico: complejo
Clase: K. Control respiratorio
Intervenciones:
3350 - Monitorización respiratoria
Actividades:
<ul style="list-style-type: none"> • Vigilar la frecuencia, ritmo, profundidad y esfuerzo de las respiraciones. • Observar si se producen respiraciones ruidosas, como cacareos o ronquidos. • Vigilar las secreciones respiratorias del paciente. • Controlar el esquema de respiración: bradipnea, taquipnea, hiperventilación, respiraciones de Kussmaul, respiraciones de Cheyne-Stokes, respiración apnéustica, Biot y esquemas atáxicos.
3320 - Oxigenoterapia

Actividades:

- Mantener la permeabilidad de las vías aéreas.
- Administrar oxígeno suplementario según órdenes.
- Controlar la eficacia de la oxigenoterapia (pulsioxímetro, gasometría arterial).
- Observar si se producen lesiones de la piel por la fricción del dispositivo de oxígeno.

3160 - Aspiración de las vías aéreas**Actividades:**

- Observar el estado de oxígeno del paciente y estado hemodinámico (nivel de PAM y ritmo cardíaco) inmediatamente antes, durante y después de la succión.
- Determinar la necesidad de la aspiración oral y/ o traqueal.
- Informar al paciente y a la familia sobre la aspiración.
- Limpiar la zona alrededor de la estoma traqueal después de terminar la aspiración traqueal, si procede.

3300 - Manejo de la ventilación mecánica: invasiva**Actividades:**

- Asegurarse de que las alarmas del ventilador están conectadas.
- Comprobar de forma rutinaria los ajustes del ventilador, incluida la temperatura y la humidificación del aire inspirado.
- Observar si se producen un descenso del volumen espirado o aumento de la presión inspiratoria.
- Vigilar la eficacia de la ventilación mecánica sobre el estado fisiológico y psicológico del paciente.

3310 - Destete de la ventilación mecánica**Actividades:**

- Determinar la preparación del paciente para el destete (estabilidad hemodinámica, resolución del trastorno que requirió la ventilación, estado actual óptimo para el destete)
- Iniciar el destete con períodos de prueba.
- Evitar la sedación farmacológica durante las pruebas de destete.
- Permanecer con el paciente durante las pruebas iniciales de destete.

EVALUACIÓN (NOC)

CÓDIGO	INDICADORES	1	2	3	4	5	PUNTUACIÓN DIANA
041501	Frecuencia respiratoria		X				Mantener = 2 Aumentar = 4
041532	Vías aéreas permeables		X				Mantener = 2 Aumentar = 4
041508	Saturación de oxígeno			X			Mantener = 3 Aumentar = 5
041511	Retracción torácica		X				Mantener = 2 Aumentar = 5

Tabla 3: Plan de cuidados de Enfermería 2 (aplicado al recién nacido).

DIAGNÓSTICO (NANDA)

Dominio: 2 - Nutrición

Clase: 1 - Ingestión

Etiqueta Diagnóstica: 00295 - Respuesta ineficaz de succión y deglución del lactante r/c comportamiento de succión insatisfactorio e/p Capacidad deficiente para iniciar una succión eficaz

PLANIFICACIÓN (NOC)

Dominio II: Salud fisiológica

Clase: K - Digestión y nutrición

Resultados: 1020 - Estado nutricional del lactante

IMPLEMENTACIÓN (NIC)

Campo: 1 - Fisiológico: Básico

Clase D - Apoyo nutricional

Intervenciones:

1160 - Monitorización nutricional

Actividades:

- Pesar al paciente.
- Monitorizar el crecimiento y desarrollo.
- Vigilar las tendencias de pérdida y ganancia de peso.
- Identificar los cambios recientes del peso corporal.

1100 - Manejo de la nutrición

Actividades:

- Determinar el estado nutricional del paciente y su capacidad para satisfacer las necesidades nutricionales.
- Proporcionar un ambiente óptimo para el consumo de comida.
- Monitorizar las calorías y la ingesta alimentaria.
- Monitorizar las tendencias de pérdida y aumento de peso.

1080 - Sondaje gastrointestinal

Actividades:

- Seleccionar el tipo y tamaño de la sonda nasogástrica que se ha de insertar, considerando el uso y los motivos de la inserción.
- Explicar a la familia la razón de que se utilice una sonda gastrointestinal.
- Colocar al paciente en decúbito lateral derecho para facilitar el movimiento de la sonda.
- Comprobar la correcta colocación de la sonda.

1874 - Cuidados de la sonda gastrointestinal

Actividades:

- Proporcionar cuidados de la nariz y la boca 3-4 veces al día o cuando sea necesario.
- Iniciar y monitorizar el aporte de alimentación por la sonda enteral, según corresponda.
- Proporcionar cuidados de la piel alrededor de la zona de inserción de la sonda.
- Enseñar a la familia los cuidados de la sonda, según corresponda.

EVALUACIÓN (NOC)

CÓDIGO	INDICADORES	1	2	3	4	5	PUNTUACIÓN DIANA
102004	Tolerancia alimentaria			x			Mantener = 3 Aumentar = 4
102008	Glucemia			x			Mantener = 3 Aumentar = 4
102021	Ingestión por sonda de alimentos				x		Mantener = 4 Aumentar = 5
102022	Administración I.V de líquidos				x		Mantener = 4 Aumentar = 5

Tabla 4: Plan de cuidados de Enfermería 1 (aplicado a la madre).

DIAGNÓSTICO (NANDA)

Dominio: 9 - Afrontamiento/tolerancia al estrés

Clase: 2 - Respuestas de afrontamiento

Etiqueta diagnóstica: 00146 – Ansiedad r/c ansiedad por los cambios en los eventos de la vida, factores estresantes e/p expresa angustia.

PLANIFICACIÓN (NOC)

Dominio: III - Salud psicosocial

Clase: N - Adaptación psicosocial

Resultados: 1302 - Afrontamiento de problemas

IMPLEMENTACIÓN (NIC)

Campo: 5 - Familia

Clase: Z - Cuidados de crianza de un nuevo bebe

Intervenciones:

8300 - Fomentar el rol parental

Actividades:

- Visitar a las madres en el hospital antes del alta para empezar a establecer relaciones de confianza y programar las visitas de seguimiento.
- Realizar visitas a domicilio, según esté indicado por el nivel de riesgo.
- Controlar el estado de salud parental y las actividades de mantenimiento de salud.
- Fomentar las habilidades de resolución de problemas a través del modelado de roles, la práctica y el refuerzo.

7104 - Estimulación de la integridad familiar: familia con niño (recién nacido)

Actividades:

- Escuchar las preocupaciones, sentimientos y preguntas de las familias.
 - Promover la autoeficacia en el desarrollo del papel parental.
 - Ayudar a los progenitores a adquirir las habilidades necesarias para realizar tareas adecuadas a la etapa de desarrollo de la familia.
 - Favorecer la manifestación de sentimientos, percepciones e inquietudes acerca de la experiencia del nacimiento.
-

EVALUACIÓN (NOC)							
CÓDIGO	INDICADORES	1	2	3	4	5	PUNTUACIÓN DIANA
130223	Obtiene ayuda de un profesional sanitario				x		Mantener = 4 Aumentar = 5
130208	Se adapta a los cambios en desarrollo			x			Mantener = 3 Aumentar = 4
130207	Modifica el estilo de vida para reducir estrés			x			Mantener = 3 Aumentar = 4
130210	Adopta conductas para reducir el estrés					x	Mantener = 4 Aumentar = 5

Discusión

Diversos autores coinciden en la definición de las manifestaciones clínicas que se presentan en esta enfermedad, en el sujeto de estudio se evidenciaron características específicas del Síndrome de Pierre de Robín como lo son la glosoptosis, micrognatia y paladar hendido, (Llanga & Velasco, 2022) en su estudio refieren que dentro de las características del SPR se encuentran las mismas manifestaciones antes descritas, haciendo énfasis en el hecho de que los niños que tienen estas características presentan problemas a nivel respiratorio desde su nacimiento, con la probabilidad de una mortalidad elevada.

Se estima que las malformaciones congénitas en los recién nacidos tienen múltiples factores causales, (Bucarán & Gutiérrez, 2023) refieren que el 47% pueden generarse por causas desconocidas o multifactoriales, anomalías cromosómicas, y teratogénicas. En el caso descrito, no se identificó de forma específica cuál es el origen causal de la enfermedad, esto coincide con el estudio realizado por (Peña & Peña, 2020) quienes refieren que la Secuencia malformativa de Pierre Robín a pesar de que podría ser causada por diversos síndromes genéticos, también existe la posibilidad de que su causa sea inespecífica.

El manejo del SPR es multidisciplinario, y la intervención quirúrgica se considera como una de las opciones de tratamiento, sin embargo, esto puede variar acorde a las necesidades del paciente. (Bihurriet, 2016) menciona que existen dos tipos de tratamiento, el clínico que se basa en mantener

una monitorización continua, una buena vía aérea y los cuidados posturales, además de una buena nutrición sin dejar a un lado la lactancia materna; por otra parte, el tratamiento quirúrgico incluye procedimientos como la fijación de la lengua, distracción mandibular y la traqueotomía, misma que solventan las necesidades de respiración del paciente, además de la gastrostomía que permite una adecuada alimentación, en el caso en mención, los tratamientos quirúrgicos empleados fueron la traqueostomía misma que se realizó durante su estancia hospitalaria, y por otra parte, la gastrostomía en sus últimos días previo al alta.

Es necesario mencionar que los neonatos que requieren de intervenciones quirúrgicas tienen una alta morbilidad, en el caso de la traqueostomía (Álvarez & Villamor, 2018) tras un análisis de varios estudios determinaron una tasa de complicaciones de 10% - 58%, y una mortalidad asociada menor al 5%, mismas que pueden presentarse tanto intra como postoperatorias (mediato, inmediato y tardío). Caso contrario ocurre con la gastrostomía, siendo uno de los mejores métodos para el soporte nutricional del neonato, tal como lo menciona (Crespo et al., 2020) quien refieren que este método es más efectivo y seguro, sin tener mayores complicaciones en su intervención.

Dentro de los cuidados de enfermería que se aplicaron, se priorizaron intervenciones relacionadas a los cuidados de tubo endotraqueal, traqueostomía, y alimentación (enteral, nasogástrica y por gastrostomía) durante la hospitalización. Haciendo énfasis en los tratamientos quirúrgicos empleados, (García et al., 2021) refiere que el equipo multidisciplinar debe aplicar cuidados posoperatorios, que están enfocados en la vigilancia y monitorización del paciente; en la traqueostomía es importante mantener una correcta posición de la cánula minimizando la manipulación de la misma (asegurando la vía aérea) y disminuyendo la tensión con los circuitos de ventilación mecánica, por otra parte, los cuidados rutinarios, consisten en aquellos que se brindan al realizar actividades diarias como: baño, aseo, aspiración de secreciones, cambios de cánula, terapias respiratorias, entre otros.

Con base en la gastrostomía, (López & Martínez, 2021) considera que el papel del profesional de enfermería es esencial tanto en el manejo como en el control de la misma al administrar la nutrición enteral, pero el enfoque no es solo asistencial a nivel hospitalario, sino también de educación, al enseñar a los familiares sobre los cuidados que deben tener una vez obtenida el alta hospitalaria, tratando de ejecutar cuidados domiciliarios de la mejor manera posible, y de esta manera disminuir posibles complicaciones. Los cuidados descritos por los autores de los estudios mencionados (traqueostomía, gastrostomía), coinciden con el plan de cuidados de enfermería aplicado en este

estudio, ya que las actividades ejecutadas suplen las necesidades de respiración del paciente, además de los requerimientos nutricionales que se brindaron a través de la gastrostomía.

Conclusión

El Síndrome de Pierre Robín es una afección que evidencia manifestaciones clínicas tales como glosoptosis, micrognatia y malformaciones en la cavidad oral (paladar hendido), teniendo en cuenta sus principales complicaciones al nacimiento como la dificultad para alimentarse y la obstrucción de las vías respiratorias, se requiere de un manejo clínico individualizado. El estudio realizado fomenta la investigación sobre el manejo de síndromes pocos comunes a nivel mundial, para brindar cuidados de enfermería especializados a medida que se presentan con mayor frecuencia estas patologías. Para el manejo del neonato con Síndrome de Pierre de Robín que se investigó, nos fundamentamos con la valoración y aplicación de teorías de enfermería junto al proceso de atención de enfermería (PAE) respaldado con bases científicas, la comparación con otros estudios y tomando en cuenta la clínica del paciente.

Referencias

1. Organización Mundial de la Salud. (2023, February 27). Trastornos congénitos. Notas Descriptivas. <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects>
2. Solís, A. A., Baños, W. E., Patiño, K. E., Murillo, A. S., & Cárdenas, K. P. (2021). Manejo del Recien Nacido con Afecciones Quirúrgicas. *Revista Pertinencia Academica*, 1–9. <https://doi.org/https://doi.org/10.5281/zenodo.5739303>
3. Instituto Nacional de Estadísticas y Censos. (2022, September). Boletín Técnico. Registro | Generales. https://www.ecuadorencifras.gob.ec/documentos/web-inec/Poblacion_y_Demografia/Defunciones_Generales_2021/Bolet%C3%ADn_EDG_v1.pdf
4. Síndrome de Pierre Robín, 33 *Gaceta Médica Boliviana* 38 (2010). <http://www.scielo.org.bo/pdf/gmb/v33n1/a08.pdf>
5. Secuencia Malformativa de Pierre Robín, 26 *Archivo Médico Camagüey* 1 (2022). <https://revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/8641>

6. Mendoza, S. V., Villena, M. V., & Mantilla, X. R. (2021). Manejo de vía aérea difícil en secuencia de Pierre Robín. Reporte de un caso. *Metro Ciencia*, 29(1), 44–50. <https://doi.org/10.47464/metrociencia/vol29/1/2021/44-50>
7. Espino, J. I., Rodríguez, C. E., Altamirano, C., Nahas, L., Andrade, L., & Malagon, H. (2020). Manejo de secuencia de Pierre Robín con distracción externa mandibular y palatoplastia de incisiones mínimas. *Revista Argentina de Cirugía Plástica*, 26(1), 36–40. <https://doi.org/10.32825/RACP/202001/0036-0040>
8. Síndrome de Pierre-Robín y Hepatoblastoma: Reporte de Un Caso (2010). <https://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v67n6/v67n6a8.pdf>
9. Cardim, V. L. N., Peixoto, J. H., & Dos Santos Silva, A. (2019). “Orthoglossopelveplasty” and the algorithm for its use in the Pierre Robin sequence. *Revista Brasileira de Cirugía Plástica*, 34(2), 228–236. <https://doi.org/10.5935/2177-1235.2019RBCP0138>
10. Lima, I., Castelo, A., Assis, M., Ribeiro, G., Soares, J., & Astres, M. (2021). Atención de enfermería en la unidad de cuidado intensivo neonatal desde la perspectiva de las enfermeras. *Revista Cubana de Enfermería*, 1–20. <http://scielo.sld.cu/pdf/enf/v37n2/1561-2961-enf-37-02-e3638.pdf>
11. Santos, M. L., Pérez, D. M., Lozada, E., Ramírez, N., & Landeros, E. (2021). Validez y confiabilidad de la Escala de Adopción al Rol Materno en madres adolescentes mexicanas. *Enfermería Universitaria*, 18(1), 69–80. <https://doi.org/10.22201/eneo.23958421e.2021.1.8800>
12. Gutiérrez, Z. D., & Gallard, I. E. (2020). El Cuidado Humano y el aporte de las Teorías de Enfermería a la Práctica Enfermera. *Revista Cuatrimestral “Conecta Libertad,”* 4(2), 127–135. <https://revistaitsl.itslibertad.edu.ec/index.php/ITSL/article/view/110/354>
13. Villota, S. A., Gómez, J. K., Rivas, C. V., Díaz, M. C., & Gallardo, K. (2021). Importancia de las teorías en Enfermería. *Boletín Informativo CEI*, 8(3), 170–171. <https://revistas.umariana.edu.co/index.php/BoletinInformativoCEI/article/view/2884/3168>
14. Ortiz, E. E., & Cusme, N. (2023). Teoría de la adopción del rol maternal para cuidado del prematuro en la instancia domiciliaria. *Brazilian Journal of Health Review*, 6(1), 1608–1620. <https://doi.org/https://doi.org/10.34119/bjhrv6n1-128>
15. Núñez, M., González, I., Morales, L., Tevera, Y., & Pérez, M. (2020). Vista de Estadios de la adopción del rol materno de la teorista Ramona Mercer_ asociación con el trimestre del

- embarazo y la etapa del puerperio de un grupo de mujeres veraguenses, 2019. *Revistas Académicas UTP*, 6, 15–21. <https://doi.org/https://doi.org/10.33412/rev-ric.v6.0.3132>
16. Naranjo, Y. (2019). Modelos metaparadigmáticos de Dorothea Elizabeth Orem. *Meta-paradigmatic models of Dorothea Elizabeth Orem*. *Revista Archivo Médico de Camagüey*, 23(6), 814–825. <https://www.medigraphic.com/pdfs/medicocamaguey/amc-2019/amc196m.pdf>
 17. González, A., Álvarez, S., Izquierdo, E., Rodríguez, G., Oliva, E., Arredondo, O., Corrales, N., & Gutiérrez, Z. (2022). Taxonomías Nanda, Noc, Nic: Proceso Enfermero En Salud Ocupacional. *Revista Cubana de Salud y Trabajo*, 23(2), 24–32. <https://revsaludtrabajo.sld.cu/index.php/revsyt/article/view/273/284>
 18. Llanga, J. M., & Velasco, E. (2022). Reporte de caso clínico de malformaciones genéticas no especificadas en el área de neonatología del hospital general docente Ambato. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*, 5(1), 15288–15301. https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i1.1705
 19. Bucarán, I., & Gutiérrez, A. (2023). Principales causas de las malformaciones congénitas. *Revista CENIC Ciencias Biológicas*, 54, 30–36. <https://www.redalyc.org/journal/1812/181276105009/>
 20. Peña, K. A., & Peña, L. M. (2020). Aspectos Clínicos - Epidemiológicos de la Secuencia de Robín. *Congreso Virtual de Ciencias Morfológicas*, 1–15. <http://www.morfovirtual2020.sld.cu/index.php/morfovvirtual/morfovvirtual2020/paper/view/File/135/144>
 21. Bihurriet, A. (2016). Cuidados de enfermería al paciente con síndrome de Pierre Robin. *Revista de Enfermería Neonatal*, 21, 3–7. <https://www.revista.fundasamin.org.ar/wp-content/uploads/2021/07/Revista-Enfermeria-Neonatal-21.pdf>
 22. Álvarez, H. N., & Villamor, P. (2018). Complicaciones de traqueostomía en pacientes pediátricos. Revisión de la literatura. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello*, 78, 318–325. <https://www.scielo.cl/pdf/orl/v78n3/0718-4816-orl-78-03-0318.pdf>
 23. Crespo, M. V., Parrales, I. N., Romoleroux, G. C., & Coello, J. S. (2020). Gastrostomía endoscópica percutánea indicaciones clínicas. *Revista Científica Mundo de La Investigación y El Conocimiento*, 4(1), 219–228. [https://doi.org/10.26820/recimundo/4.\(1\).esp.marzo.2020.219-228](https://doi.org/10.26820/recimundo/4.(1).esp.marzo.2020.219-228)

24. García, M. Á., Barbero, C., Leoz, I., García, A., & Gaboli, M. (2021). Traqueostomía y sus cuidados en pacientes pediátricos. *Asociación Española de Pediatría*, 245–268. https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/19_traqueostomia.pdf
25. López, I., & Martínez, Y. (2021). Plan de Cuidados al paciente pediátrico portador de una Gastrostomía Percutánea Care Plan for a pediatric patient with a Percutaneous Gastrostomy [Repositorio de la Universidad de Zaragoza – Zagan]. In Repositorio de la Universidad de Zaragoza – Zagan. <https://zagan.unizar.es/record/107214/files/TAZ-TFG-2021-511.pdf>

© 2024 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0) (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).