

Hospital Pediátrico Docente "Juan Manuel Márquez"

## DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA IDENTIFICADOS EN UN NIÑO CON EL SÍNDROME DE DENYS DRASH

Lic. Pável Izquierdo Rodríguez<sup>1</sup> y Lic. Milagros Figueroa Cabrera<sup>2</sup>

### RESUMEN

Se realiza el estudio desde el punto de vista de enfermería de un paciente con el síndrome de Denys Drash. Fueron seleccionados los principales problemas presentados por el paciente durante su hospitalización y se consultaron distintos diagnósticos de la NANDA. Teniendo en cuenta que la familia tenía dificultades para adaptarse a esta nueva situación se seleccionaron 2 que dieron respuesta satisfactoria, hasta el momento de la culminación del protocolo. El método utilizado durante la investigación fue observación directa en su modalidad de participante, se consultó la historia clínica y se seleccionaron los datos más interesantes. Se revisaron los diagnósticos, expectativas y órdenes impartidas por el personal de enfermería. Del trabajo realizado se obtuvieron resultados satisfactorios, siempre recordando la entidad y su pronóstico evolutivo, después de finalizada la investigación se cumplió el pronóstico descrito.

*Descriptor DeCS:* DIAGNOSTICO DE ENFERMERIA; SEUDOHERMAFRODITISMO/diagnóstico; NEFROBLASTOMA/diagnosis; NEFRITIS/diagnóstico; SEUDOHERMAFRODITISMO/enfermería;NEFROBLASTOMA/enfermería;NEFRITIS/enfermería.

Una cuestión importante en el trabajo del profesional de enfermería lo constituye la aplicación en sus acciones de un método capaz de transformar en toda su gama la serie de tareas que junto con el paciente y sus familiares realiza el profesional de enfermería.

El proceso de atención de enfermería es el método científico que aplica la enfermería para identificar necesidades y pro-

blemas del paciente, con una base dialéctica, cognoscitiva y educativa.

Para el profesional de la especialidad una de las bases teóricas fundamentales las constituyen el estudio y ejercitación de las ciencias, relacionadas con su actividad profesional, sin lugar a dudas el ejercicio de este método ha devenido en una consecución de acciones, formas de pensar y proyectar al mundo: la nueva concepción del profesional de enfermería.

---

<sup>1</sup> Investigador. Miembro Titular SOCUDENF.

<sup>2</sup> Miembro Titular SOCUDENF.

En el desarrollo del método ha quedado rezagados sus condenadores, aplastados por el incipiente uso y progreso de las formas de pensamiento creador, siempre al servicio del cliente.

Aún no tenemos el resultado final que se corresponde con llevar a la práctica lo filosófico, y crear con plena conciencia de que avanzamos en el desarrollo de esta humana profesión.

El síndrome de Denys Drash no constituye un problema de salud en Cuba, pues no es elevada su incidencia; sin embargo, para el paciente es importante, dado el pronóstico evolutivo de la enfermedad.<sup>1-10</sup>

Si tenemos en cuenta los antecedentes de familia, la importancia y trascendencia que tiene el problema, resulta fácil comprender que es una situación delicada desde el punto de vista médico.

Para nosotros los profesionales de enfermería, éste constituye un caso nuevo e interesante, pues nuestra institución no tiene antecedentes de haber tratado casos con este síndrome, de ahí la posibilidad de poder enfrentar la enfermedad desde el punto de vista de la intervención de enfermería.

Se han reportado varias nefropatías asociadas con el tumor de Wilms y entre ellas un trastorno bien documentado que es llamado síndrome de Denys Drash, definido por la tríada completa e incompleta de pseudohermafroditismo, glomerulopatía y tumor de Wilms; existen otras asociaciones más frecuentes como el síndrome de Beckwith-Wiedeman, caracterizado por gigantismo, macroglosia, hernia umbilical, visceromegalias y el WAGR, donde el tumor de Wilms se asocia con aniridia, anomalías genitourinarias y retardo mental.

Originalmente se descubrió en varones con pseudohermafroditismo, pero hoy está claro que puede incluir a niños de uno y otro sexos. El aspecto de los genitales es

variable, puede encontrar un cariotipo 46, XY en un paciente con genitales femeninos, así como diferentes grados de intersexo. En general hay dificultades con el tratamiento de estos pacientes, ya que estos niños generalmente evolucionan hacia una enfermedad renal crónica terminal. La situación problemática que nos plantea el abordar este paciente es, qué diagnósticos de enfermería serán más ajustables a las nuevas y cada vez más graves situaciones evolutivas del paciente. Para ello son nuestros objetivos identificar los diagnósticos de enfermería de acuerdo con los problemas y necesidades identificados en el paciente además, contribuir a la educación médica del personal de enfermería y en formación profesional.

## MÉTODOS

Se obtuvo la información a través de la revisión de la historia clínica, entrevistas con la madre del paciente, el obstetra y el médico de asistencia de éste.

Se realiza revisión bibliográfica y se extraen conceptos importantes para el desarrollo del trabajo.

Se recopila la información en sucesión numérica y se observan los pacientes afectados. El método que se utilizó fue la observación directa y se confecciona plan de cuidados de acuerdo con las situaciones problemáticas identificadas por el personal de Enfermería.

La investigación se realizó en el hospital "Juan Manuel Márquez", en la Sala de Nefrología, con un paciente portador del síndrome de Denys Drash.

Durante su hospitalización y tratamiento el paciente presentó los problemas que a continuación indicamos:

- Anorexia
- Hipertermia-hipotermia
- Pérdida de peso

- Insomnio
- Familia disfuncional
- Vías invasivas
- Inmunosupresión
- Cianosis
- Edemas
- Retención de secreciones
- Peligro de broncoaspiración
- Retención de secreciones

En el curso del tratamiento fueron identificados diferentes diagnósticos en el paciente:

- Alteración de la nutrición: por defecto relacionado con incapacidad para ingerir alimentos.
- Alteración potencial de la temperatura corporal relacionada con alteración de la tasa metabólica.
- Hipotermia (menor) relacionada con defensas primarias inadecuadas.
- Diarrea relacionada con defensas primarias inadecuadas.
- Alteración de la perfusión hística (renal) relacionada con fallo orgánico.
- Exceso de volumen de líquido relacionado con compromiso de mecanismos reguladores.
- Patrón respiratorio ineficaz relacionado con disminución de la energía.
- Deterioro del intercambio gaseoso relacionado con desequilibrio ventilación-perfusión.
- Potencial de respiración relacionado con aumento de la presión intragástrica.

- Deterioro de los procesos familiares relacionado con transición y crisis de desarrollo.
- Afrontamiento familiar inefectivo: incapacitante, relacionado con persona significativa, con sentimientos crónicos no expresados de ansiedad y desesperación.
- Afrontamiento familiar inefectivo (comprometido) relacionado con comprensión incorrecta de la persona de referencia.
- Deterioro de la movilidad física relacionado con disminución de la fuerza-resistencia.

Se identificaron un total de 15 diagnósticos de enfermería en el paciente que respondieron a las necesidades afectadas.

Se demostró que la única vía que existe para brindar atención de enfermería con alto valor científico es aplicar el PAE a todo paciente que ingrese en nuestros servicios asistenciales.

Es importante aclarar que aunque el desenlace del paciente fue el esperado, de acuerdo con la gravedad de su problema renal, se obtuvieron pequeños pasos evolutivos y psicológicos en su atención.

Los diagnósticos identificados resolvieron en toda su extensión las necesidades y problemas del paciente, excepto la necesidad de eliminación, que se mantuvo afectada durante la fase final de recaída de la enfermedad.

## SUMMARY

The study of a patient with the Denys Drash syndrome was implemented from the standpoint of nursing. The main problems presented by the patients during his hospitalization were selected and different NANDA diagnoses were consulted. Taking into account that the family had difficulties to adapt to this new situation 2 members who answered in a satisfactory way were chosen, until the end of the protocol. The method used during the research was direct observation in his modality of participant, the medical history was consulted and the most interesting data were selected. The diagnoses, expectations and orders given by the nursing staff were reviewed. Satisfactory

results were obtained from the work performed, always remembering the entity and its evolutive prognosis, after concluded the reseach the prognosis described became a reality.

*Subject headings:* NURSING DIAGNOSIS; PSEUDOHERMAPHRODITISM/diagnosis; NEPHROBLASTOMA/diagnosis; NEPHRITIS/diagnosis; PEUDOHERMAPHRODITISM/nursing; NEPHROBLASTOMA/nursing; NEPHRITIS/nursing.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kissane JM, Denhner LP. Renal tumors and tumors-like lesions in pediatric patients. *Pediatr Nefrol* 1992;6:365-82.
2. White K, Grossman H. Wilms and associate renal tumors of childhood. *Pediatr Radiol* 1991;21:81-8.
3. Goodman SM. The Drash syndrome; male pseudohermafroditism, nephritis and Wilms´ tumor. *Radiology* 1981;141:87.
4. Habib R, Loirat C, Gubler MC et al. The nephropathy associated with male pseudohermaphroditism and Wilms´ tumors (Drash syndrome): a distintive glomerular lesions-report of 10 cases. *Clin Nefrol* 1985;24:269-78.
5. Suchida Y, Yokomori K, Choi SH. Hereditary renal tumors: Wilms´ tumor congenital anomalies syndrome. *Nippon Rinsho* 1995;53(11):2742-8.
6. Raubitschek H. Uber eine bosartige nierengeschwust bei einem kindlichen hermaphroditen. *Frank Z Pathol* 1912;10:296.
7. Stump TA, Garret. Bilateral Wilms´ tumor in a male pseudohermaphrodite. *J Urol* 1954;72:1146.
8. Denys P, Malvoux P, Berghe H van den, Tange W, Proesmans W. Association d´un syndrome anatomopathologique: De pseudohermaphroditisme masculin, d´un nephropathie parenchymateuse et d un mosaicisme XX/X1. *Arch Pediatr* 1967;24:729.
9. Drash A, Sherman F, Harmann WH, Blizzard RM. Syndrome of seudohermafrophroditism, Wilms´ tumors, hypertension and degenerative renal disease. *J Pediatr* 1970;76(4):585-93.
10. NANDA. Guía de diagnóstico de enfermería.
11. Mueller RF. The Denys Drash syndrome. *J Med Genet* 1994;31:471-7.
12. Coppes MJ, Huff V, Pelletier J. Denys Drash syndrome: relating a clinical disorder to alterations in the ww tumor suppressor gene WT1. *J Pediatr* 1993;123(1992;16(5):266-78.

Recibido: 22 de noviembre de 1999. Aprobado: 17 de febrero del 2000.

Lic. *Pável Izquierdo Rodríguez*. Calle 196 No. 8137 entre 81 y 85, municipio La Lisa, Ciudad de La Habana, Cuba.