

# UDS

## Mi Universidad

### Diapositivas

*Nombre del Alumno: Anyeli Guadalupe Ordoñez Lopez*

*Nombre del tema: Hutchinson Gilford*

*Parcial: 3er parcial*

*Nombre de la Materia: Enfermería en el cuidado del niño y del adolescente*

*Nombre del profesor: María Cecilia Zamorano Rodriguez*

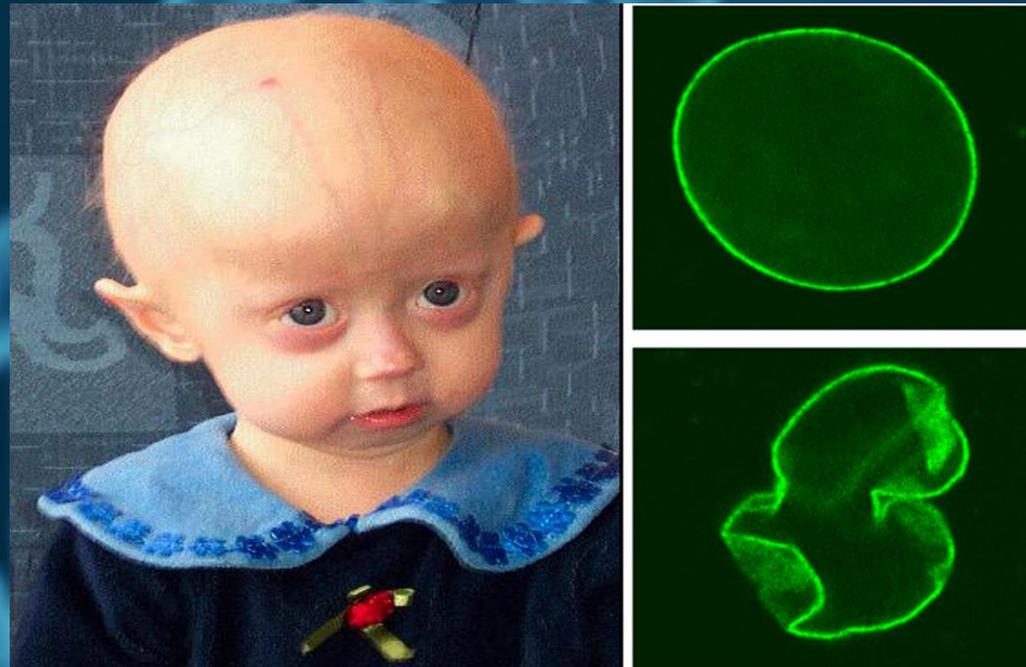
*Nombre de la Licenciatura: Enfermería*

*Cuatrimestre: 7mo Cuatrimestre*

*Lugar y Fecha de elaboración*

*Comitán de Domínguez, Chis.A 09/11/22*

# HUTCHINSON- GILFORD



# PROGERIA

LA PROGERIA, TAMBIÉN  
CONOCIDA COMO  
«SÍNDROME DE HUTCHINSON  
GILFORD» ES UN  
TRASTORNO GENÉTICO  
PROGRESIVO  
EXTREMADAMENTE RARO  
QUE ACELERA EL  
ENVEJECIMIENTO DE LOS  
NIÑOS Y QUE COMIENZA EN  
LOS PRIMEROS DOS AÑOS  
DE VIDA.



# SINTOMAS



- RETRASO EN EL CRECIMIENTO, CON UNA ESTATURA Y CON UN PESO POR DEBAJO DEL PROMEDIO
- ROSTRO ANGOSTO, MANDÍBULA INFERIOR PEQUEÑA, LABIOS DELGADOS Y NARIZ AGUILLEÑA
- CABEZA DESPROPORCIONADAMENTE GRANDE PARA EL ROSTRO
- OJOS PROMINENTES Y CIERRE INCOMPLETO DE LOS PÁRPADOS
- CAÍDA DEL CABELLO, INCLUSO DE PESTAÑAS Y CEJAS
- PIEL DELGADA MANCHADA Y ARRUGADA
- VENAS VISIBLES
- VOZ AGUDA

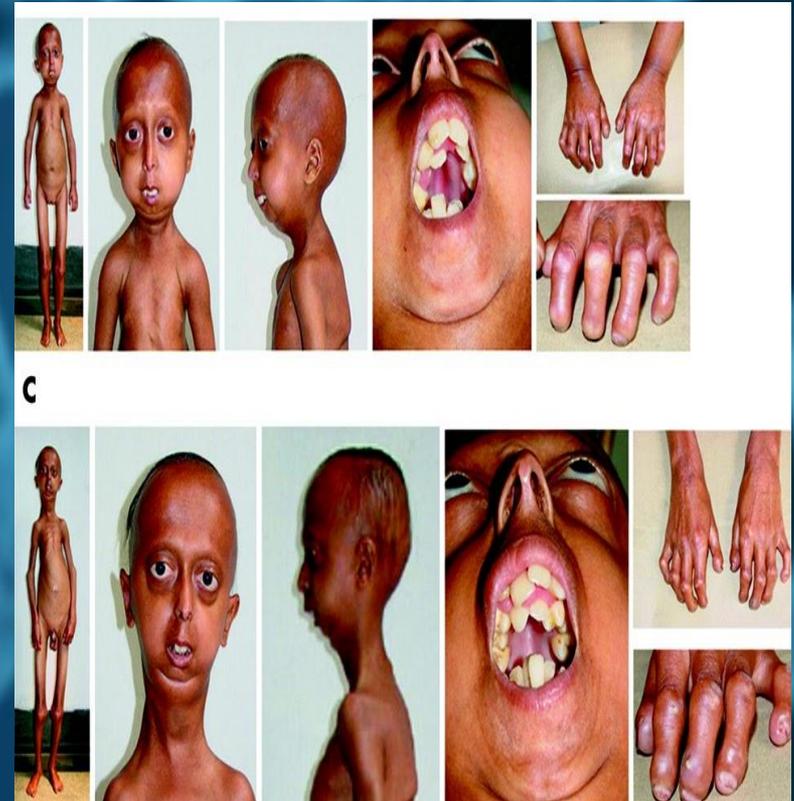
# LOS SÍNTOMAS TAMBIÉN SE PRESENTAN EN LA SALUD:

- ENFERMEDAD PROGRESIVA GRAVE DEL CORAZÓN Y DE LOS VASOS SANGUÍNEOS (CARDIOVASCULAR)
- ENDURECIMIENTO Y ESTIRAMIENTO DE LA PIEL EN EL TRONCO Y EN LAS EXTREMIDADES (SIMILAR A LA ESCLERODERMIA)
- FORMACIÓN DE DIENTES TARDÍA Y ANORMAL
- CIERTO GRADO DE PÉRDIDA DE LA AUDICIÓN
- PÉRDIDA DE GRASA DEBAJO DE LA PIEL Y PÉRDIDA DE MASA MUSCULAR
- ANOMALÍAS ESQUELÉTICAS Y HUESOS FRÁGILES
- ARTICULACIONES RÍGIDAS
- DISLOCACIÓN DE CADERAS
- RESISTENCIA A LA INSULINA



# CAUSAS

UNA SOLA MUTACIÓN DE UN GEN ES RESPONSABLE DE LA PROGERIA. EL GEN, CONOCIDO COMO «LAMINA A», PRODUCE UNA PROTEÍNA NECESARIA PARA MANTENER UNIDO EL CENTRO (NÚCLEO) DE UNA CÉLULA. CUANDO ESTE GEN PRESENTA UN DEFECTO (UNA MUTACIÓN), SE PRODUCE UNA FORMA ANORMAL DE LA PROTEÍNA LAMINA A, DENOMINADA «PROGERINA», QUE HACE QUE LAS CÉLULAS SEAN INESTABLES.



# FACTORES DE RIESGO

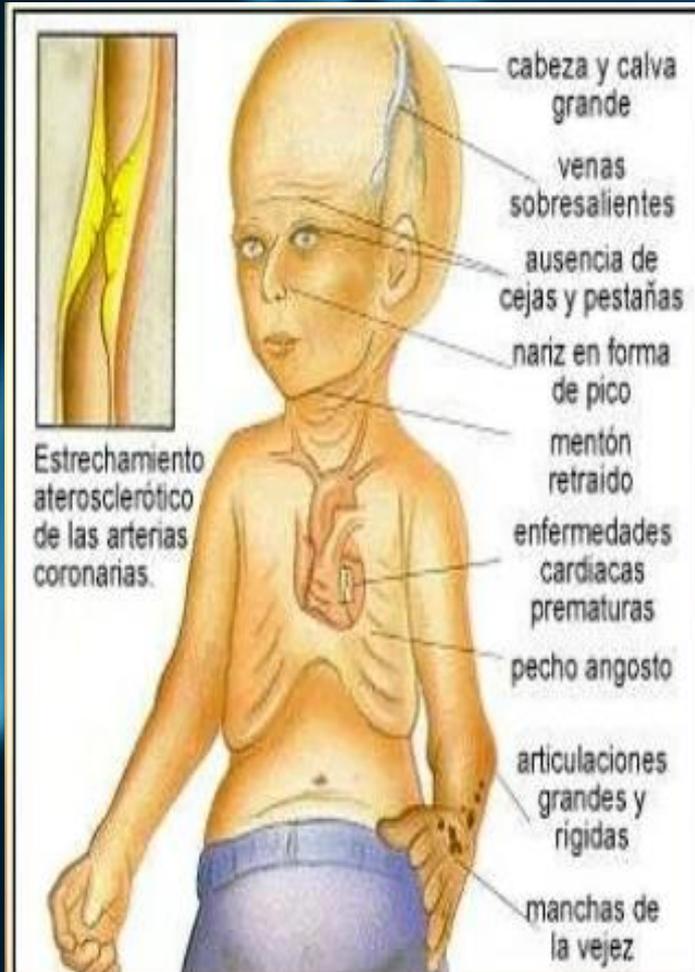
NO SE CONOCEN FACTORES, COMO PROBLEMAS EN EL ESTILO DE VIDA O AMBIENTALES, QUE AUMENTEN EL RIESGO DE PADECER PROGERIA O DE TENER UN HIJO CON ESA ENFERMEDAD. LA PROGERIA ES MUY POCO FRECUENTE. PARA LOS PADRES QUE TUVIERON UN HIJO CON PROGERIA, LAS POSIBILIDADES DE TENER UN SEGUNDO HIJO QUE TAMBIÉN PADEZCA LA ENFERMEDAD SON DEL 2 AL 3 POR CIENTO.



# COMPLICACIONES

LA MAYORÍA DE LOS NIÑOS CON PROGERIA MUEREN POR COMPLICACIONES RELACIONADAS CON LA ATEROESCLEROSIS, COMO:

- ❑ PROBLEMAS CON LOS VASOS SANGUÍNEOS QUE IRRIGAN EL CORAZÓN (PROBLEMAS CARDIOVASCULARES), LO QUE PROVOCA ATAQUES CARDÍACOS E INSUFICIENCIA CARDÍACA CONGESTIVA
- ❑ PROBLEMAS CON LOS VASOS SANGUÍNEOS QUE IRRIGAN EL CEREBRO (PROBLEMAS CEREBROVASCULARES), LO QUE PROVOCA ACCIDENTES CEREBROVASCULARES



# DIAGNOSTICO

LOS MÉDICOS PUEDEN SOSPECHAR UN CASO DE PROGERIA SEGÚN LOS SIGNOS Y SÍNTOMAS CARACTERÍSTICOS DEL SÍNDROME. UN ANÁLISIS GENÉTICO PARA DETECTAR MUTACIONES DEL GEN LMNA PUEDE CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO DE PROGERIA.

UNA EXPLORACIÓN FÍSICA EXHAUSTIVA QUE COMPRENDE LO SIGUIENTE:

- MEDIR LA ESTATURA Y TOMAR EL PESO
- MARCAR LAS MEDICIONES EN UN GRÁFICO DE LA CURVA DE CRECIMIENTO NORMAL
- ANALIZARLE LA AUDICIÓN Y LA VISIÓN
- TOMAR LOS SIGNOS VITALES, INCLUSO LA PRESIÓN ARTERIAL
- BUSCAR SIGNOS Y SÍNTOMAS VISIBLES QUE SEAN TÍPICOS DE LA PROGERIA



# TRATAMIENTO

LA PROGERIA NO TIENE CURA; SIN EMBARGO, EL CONTROL REGULAR PARA DETECTAR ENFERMEDADES DEL CORAZÓN Y DE LOS VASOS SANGUÍNEOS (CARDIOVASCULARES) PUEDE AYUDAR A CONTROLAR LA ENFERMEDAD DE TU HIJO. DURANTE LAS VISITAS MÉDICAS, SE MEDIRÁN EL PESO Y LA ESTATURA DE TU HIJO, Y SE MARCARÁN EN UN GRÁFICO DE VALORES DE CRECIMIENTO NORMAL. EL MÉDICO PODRÁ RECOMENDAR EVALUACIONES PERIÓDICAS ADICIONALES (COMO ELECTROCARDIOGRAMAS Y EXÁMENES DENTALES, DE LA VISIÓN Y DE LA AUDICIÓN) PARA COMPROBAR SI HAY CAMBIOS.



# COMO AFECTA A LA SOCIAEDAD Y A LA FAMILIA

LOS NIÑOS CON PROGERIA SUELEN PADECER UN ENDURECIMIENTO GRAVE DE LAS ARTERIAS (ATEROESCLEROSIS). ESTE ES UN TRASTORNO EN EL CUAL LAS PAREDES DE LAS ARTERIAS (LOS VASOS SANGUÍNEOS QUE TRANSPORTAN NUTRIENTES Y OXÍGENO DEL CORAZÓN AL RESTO DEL CUERPO) SE ENDURECEN Y SE ENGROSAN, LO QUE SUELE RESTRINGIR EL FLUJO SANGUÍNEO.

*Progeria Disease*



# CUIDADOS DE LOS PADRES



- **LOS NIÑOS NUNCA DEBEN ESTAR SOLOS**
- **“MUCHOS DE LOS SEQUESTROS OCURREN ENTRE LAS 2 Y LAS 7 DE LA TARDE, CUANDO LOS NIÑOS VUELVEN DEL COLEGIO. ES IMPORTANTE QUE VAYAN CON OTROS NIÑOS SI ES QUE VUELVEN SOLOS”, EXPLICA VIDAL.**
- **ADEMÁS, AGREGA LA ESPECIALISTA, LOS PADRES DE FAMILIA TIENEN QUE ENSEÑAR A SUS HIJOS A IDENTIFICAR GENTE QUE PUEDA AYUDARLES EN CASO DE UNA SITUACIÓN DE PELIGRO. POR EJEMPLO, SI OCURRE EN UN SUPERMERCADO, UBICAR A OTROS PADRES CON NIÑOS, GUARDIAS DE SEGURIDAD O PERSONAS CON UNIFORME DEL ESTABLECIMIENTO.**
- **PERO EL CONSEJO PRIMORDIAL SIEMPRE SERÁ QUE EL NIÑO NUNCA ESTÉ SOLO, ACLARA AZARET.**
- **“EN NINGUNA CIRCUNSTANCIA DEBEN ESTAR SOLOS. A VECES LOS NIÑOS VAN A HACER DEPORTE Y VAN AL BAÑO SOLITOS. ESO NUNCA. SIEMPRE IR CON UN AMIGO, UN COMPAÑERO DE DEPORTE”, AGREGA.**

# CUIDADOS DE ENFERMERIA

- LOS CUIDADOS DE ENFERMERÍA PEDIÁTRICA SE ENFOCAN EN BEBÉS, NIÑOS Y JÓVENES HASTA LOS 18 AÑOS DE EDAD.
- DEBE EXISTIR UNA RELACIÓN HONESTA ENTRE LOS PADRES DEL NIÑO Y EL PROFESIONAL.
- SE RESPETA A LOS PADRES POR CONOCER A SUS HIJOS.
- SE RESPETA LA DIVERSIDAD DE LA VIDA FAMILIAR.
- LA INFORMACIÓN DEBE FLUIR PARA QUE SE PUEDAN TOMAR DECISIONES POR PARTE DE LOS FAMILIARES Y DE LOS PROFESIONALES.
- SIEMPRE SE INCLUIRÁ A LOS PADRES EN EL CUIDADO DE LOS NIÑOS.
- LA ENFERMERA SE PREOCUPARÁ DEL BIENESTAR DE TODA LA FAMILIA, DURANTE LA ENFERMEDAD DEL NIÑO, DANDO APOYO FÍSICO, EMOCIONAL Y EDUCATIVO EN EL CUIDADO DEL NIÑO.
- ES IMPORTANTE MENCIONAR QUE LOS CUIDADO

