

Feitosa, W. F. et al.



PESQUISA

Atrofia Muscular Espinhal: da evolução clínica aos diagnósticos de enfermagem

Spinal Muscular Atrophy: clinical evolution of the nursing diagnoses
Atrofia muscular espinhal: la evolución clínica de los diagnósticos de enfermería

Wanessa Freitas Feitosa¹, Michely Glenda Pereira da Silva², Karla Joelma Bezerra Cunha³, Tonny Kerley de Alencar Rodrigues⁴

RESUMO

O objetivo de estudo é caracterizar os diagnósticos de enfermagem mais frequentes nos pacientes com Atrofia Muscular Espinhal. Trata-se de uma pesquisa com a ótica positivista de análise, abordagem quantitativa, natureza aplicada, exploratória e tipo survey, cujo estudo foi transversal. Nas crianças estudadas, a faixa etária variou entre 1 e 5 anos, de ambos os sexos. Ao classificar a Atrofia Muscular Espinhal, encontraram-se três casos do tipo I e duas do tipo II, de modo que foram identificados 15 diagnósticos de enfermagem. A pesquisa evidenciou os sinais clínicos identificados pelos pais para internação hospitalar das crianças e os parâmetros e modalidades ventilatórios das crianças com atrofia muscular espinhal. O estudo demonstrou que cabe aos enfermeiros identificar as necessidades humanas comprometidas e, assim, estabelecer os diagnósticos juntamente com suas intervenções. Vale ressaltar que, quando aplicam-se corretamente os diagnósticos de enfermagem e as intervenções implementadas, o resultado é uma melhor estabilidade do paciente. **Descritores:** Atrofia muscular espinhal. Saúde da Criança. Enfermagem.

ABSTRACT

The objective of this study characterize the nursing diagnoses more frequent in patients with Spinal Muscular Atrophy. This is a survey of the optical positivist analysis, quantitative approach, applied nature, exploratory and survey type, whose study was cross-sectional. the children studied, the age ranged between 1 and 5 years, of both sexes. By classifying the Spinal Muscular Atrophy, found three cases of type I and two type II, so that 15 nursing diagnoses were identified. The research showed clinical signs identified by the parents of children to hospitalization and ventilatory parameters and modalities of children with muscular atrophy espinhal. The study demonstrated that it is committed to nurses identify human needs and thus establish the diagnosis with their interventions. It is noteworthy that, when properly applies the nursing diagnoses and interventions implemented, the result is better patient stability. **Descriptors:** Spinal muscular atrophy. Healt Child. Nursing.

RESUMEN

El objetivo de este estudio caracterizar los diagnósticos de enfermería más frecuentes en pacientes con atrofia muscular espinhal. Se trata de un estudio de análisis óptica positivista, enfoque cuantitativo, carácter aplicado, tipo exploratorio y encuesta, cuyo estudio fue transversal. En los niños estudiados, la edad osciló entre 1 y 5 años, de ambos sexos. Al clasificar la atrofia muscular espinhal, encontrado tres casos de tipo I y dos de tipo II, por lo que se identificaron 15 diagnósticos de enfermería. La investigación mostró signos clínicos identificados por los padres de los niños a los parámetros y modalidades de los niños con atrofia muscular espinhal. Conclusão de hospitalización y asistencia respiratoria: El estudio demostró que tiene el compromiso de las enfermeras a identificar las necesidades humanas y así establecer el diagnóstico con sus intervenciones. Cabe señalar que, cuando se aplican correctamente los diagnósticos de enfermería y las intervenciones implementadas, el resultado es una mejor estabilidad del paciente. **Descriptor:** Atrofia muscular espinhal. Salud del infantil. Enfermería.

¹ Graduado em Enfermagem pela Faculdade Santo Agostinho - FSA, Teresina, Piauí. Endereço para correspondência: Rua: José Olímpio de Melo 2300, Bairro: Ilhotas CEP: 64014063. Teresina-Piauí-Brasil. E-mail: xicoreggo@hotmail.com. ² Graduado em Enfermagem pela Faculdade Santo Agostinho - FSA, Teresina, Piauí. E-mail: michely.glenda@gmail.com. ³ Enfermeira. Mestre em Enfermagem pela Universidade Federal do Piauí - UFPI. Professora da Graduação em Enfermagem da Faculdade Santo Agostinho, Teresina, PI. E-mail: karlaenfa@yahoo.com.br. ⁴ Doutorando em Administração Coppead/UFRJ, Mestre em Administração pela Universidade Federal de Lavras (UFLA), Bacharel em Economia (UFPI) e em Administração (FSA). Professor da Graduação em Administração da FSA, Teresina, PI. E-mail: lrakt@ig.com.br.

Feitosa, W. F. et al.

INTRODUÇÃO

Apesar dos avanços da ciência na área da saúde, as doenças que se desenvolvem no Sistema Nervoso Central (SNC) ainda provocam um grande número de mortes. Dentre elas, a Atrofia Muscular Espinhal (AME) que é uma doença neuromuscular específica, de origem genética autossômica, evidenciada pela alteração do gene *Survival Motor Neuron 1* (SMN1) (PIRES *et al.*, 2011). Esta patologia acomete cerca de 1:8.000 a 1:10.000 crianças nascidas vivas (GASTAL *et al.*, 2007).

A AME é dividida em quatro subtipos: doença de *Werdnig-Hoffman* com manifestações surgindo de 0 a 6 meses de vida; tipo II ou intermediária que tem seu desenvolvimento até os 18 meses; Doença de *Kugelberg-Welander* que se trata da forma leve, hereditária, acomete crianças após 18 meses de vida. Já a forma adulta ou tipo IV não existe um consenso definitivo quanto à idade de início (BAIONI; AMBIEL, 2010).

As principais características e sintomas clínicos da criança com AME é a hipotonia axial e periférica acompanhada com fraqueza muscular⁽¹⁾. A evolução da patologia inclui: paresia grave, redução ou ausência de reflexos, fasciculações da língua, perda da capacidade de deglutição e alimentação, levando-se a um quadro de desnutrição. No entanto, o que leva à morte são as complicações respiratórias (GASTAL *et al.*, 2007).

Assim, os portadores da AME devem ser assistidos por uma equipe multidisciplinar especializada focando na manutenção de uma boa nutrição, respiração, saturação, reposição hídrica, com a finalidade de retardar o progresso da doença e prolongar a vida do mesmo (BAIONI; AMBIEL, 2010; WANG *et al.*, 2007).

Dentro da equipe multiprofissional, destaca-se os cuidados de enfermagem baseada na

Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) trabalho efetivo do enfermeiro no que diz respeito às ações/intervenções, possibilitando qualidade no atendimento, focando no conhecimento da anatomia e fisiologia neuromuscular, evolução da patologia, alterações na motricidade e habilidades para avaliação dos marcos de desenvolvimento da criança, contribuindo de forma mais ágil para possíveis complicações (SOUZA *et al.*, 2008; FUJIMORI; OHARA, 2009).

A abordagem da equipe de enfermagem diante de uma criança com diagnóstico de AME deve adotar o processo respectivo como subsídio para prestação de cuidados de enfermagem de forma sistemática, rentável, humanizada e individualizada, com isso fornecendo estrutura para tomada de decisão durante a assistência, tornando-a menos intuitiva e mais científica. Esse processo se subdivide e organiza-se em cinco etapas inter-relacionadas, interdependentes e recorrentes, sendo elas: coletas de dados, diagnóstico, planejamento, implementação e avaliação de enfermagem, servindo como um instrumento para ser aplicado e implantado durante a atividade profissional (TANNURE; GONÇALVES, 2008).

Além disso, o estabelecimento de uma linguagem comum de identificação de respostas humanas críticas facilita o diálogo entre os enfermeiros. Diante do exposto, o objetivo geral deste estudo foi caracterizar os diagnósticos de enfermagem mais frequentes nos pacientes com Atrofia Muscular Espinhal; e como objetivo específico foi identificar marcos de desenvolvimento infantil nas crianças antes do diagnóstico de AME; descrever os diagnósticos de enfermagem de acordo com a taxonomia da NANDA e analisar os parâmetros respiratórios quanto à modalidade, Fio2, saturação e frequência.

Feitosa, W. F. et al.

Na sequência, o estudo apresentou os métodos ferramentais para a execução da estratégia de desenvolvimento da pesquisa. Em seguida, foram descritos os resultados com os sinais clínicos observados pelos pais antes da internação hospitalar das crianças com atrofia muscular espinhal, as características definidoras e fatores relacionados dos Diagnósticos de Enfermagem identificados nos pacientes com AME, os parâmetros e modalidades ventilatórios das crianças na UTIP. Por fim, foram discutidas as análises dos resultados e as considerações finais com as contribuições: acadêmicas, de enfermagem, sociais e as limitações da pesquisa e sugestões para estudos futuros.

METODOLOGIA

Esta pesquisa partiu do paradigma positivista, que envolveu uma abordagem quantitativa. Neste tipo, busca-se gerar resultados a partir de dados e informações numéricas e estatísticas, com uma ontologia objetiva da realidade da pesquisa, epistemologia de distanciamento entre o pesquisador e o seu objeto de analisado, axiologia livre de valores, retórica formal e metodologia de *design* estático.

Quanto à natureza, classifica-se como aplicada, por gerar contribuições práticas à área de estudo e não apenas teóricas. Quanto aos objetivos, trata-se de uma pesquisa exploratória por ter poucos estudos empíricos construídos que possam dar suporte à teoria de análise, além da proposta de desenvolvimento em si que se apresenta constituir num escopo emergente para a área em foco.

Quanto aos procedimentos, trata-se de um estudo tipo survey e transversal, por utilizar de uma coleta de dados em um único momento de tempo realizado em uma Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) do Hospital de R. Interd. v. 8, n. 1, p. 71-82, jan. fev. mar. 2015

Urgência de Teresina Dr. Zenon Rocha - HUT, referência do município de Teresina e Estado do Piauí.

Utilizou-se um censo, pois, a pesquisa foi realizada com o universo dos cinco prontuários de crianças com atrofia muscular espinhal internadas na UTI pediátrica do Hospital de Urgência de Teresina Dr. Zenon Rocha - HUT, no período de agosto de 2008 a setembro de 2013. Houve também uma entrevista com pais dos portadores da patologia em estudo no período de agosto a setembro de 2013, aptos a responder o roteiro de entrevista, após a aceitação, mediante a assinatura de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE. Por fim realizou-se o processo de enfermagem nas cinco crianças internadas na UTI pediátrica do HUT no período de agosto a setembro de 2013, de acordo com a rotina estabelecida nesta instituição.

Foram considerados como critérios de inclusão na pesquisa: os prontuários das cinco crianças que obtiveram o diagnóstico de Atrofia Muscular Espinhal no período de 2008 a 2013, que estavam internadas no hospital em estudo e os pais destes portadores. Não foi excluído nenhum prontuário dos pacientes com AME, pois foi realizado um Censo, pois a pesquisa utilizou o universo dos sujeitos com diagnóstico de AME existente na UTIP.

Para a coleta de dados utilizou-se um formulário estruturado que enumerava as variáveis: sinais clínicos identificados pelos pais para internação hospitalar das crianças com AME (Aleitamento Materno Exclusivo - AMEX, sentar, engatinhar, tônus muscular, controle cefálico, engasgo ocasional, fasciculações da língua e dispneia), características definidoras e fatores relacionados dos diagnósticos de enfermagem, parâmetros e modalidades ventilatórios (assistida controlada, ventilação mandatória intermitente

Feitosa, W. F. et al.

sincronizada, CPAP, Fio2, saturação e frequência respiratória).

A coleta foi realizada nos meses de agosto a setembro de 2013, junto aos pais das crianças com diagnósticos de AME por meio de entrevistas e ao Serviço de Arquivo e Estatística do hospital que forneceu os prontuários. Após coleta dos dados, as informações foram copiladas no programa *Microsoft Excel* e em seguida, codificadas e processadas no *Statistical Package for Social Sciences (SPSS) for Windows*, versão 20.0. Foram realizadas análises descritivas (medidas de tendência central e variabilidade) das variáveis estabelecidas no formulário.

Esta pesquisa foi desenvolvida respeitando as Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisa Envolvendo Seres Humanos do Conselho Nacional de Ética em Pesquisa/Ministério da Saúde, resolução 466/2012. O projeto foi autorizado pela Comissão de Ética do HUT e pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de saúde, ciências humanas e tecnológicas do Piauí - UNINOVAFAPI sob o Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) n° 16283813.0.0000.5210 e Parecer Consubstanciado n° 316.372/13, favorável à realização da pesquisa.

Os autores assinaram termo de compromisso para utilização de prontuários de clientes e do banco de dados para projetos de pesquisa, e foi solicitado aos pais das crianças a anuência ao estudo, mediante a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

RESULTADOS

A faixa etária das crianças variou entre 1 e 5 anos, sendo que 40% delas encontravam-se entre 2 e 3 anos de idade. Quanto ao sexo, 60% eram do sexo masculino, raça branca e estavam com o peso R. Interd. v. 8, n. 1, p. 71-82, jan. fev. mar. 2015

Atrofia Muscular Espinhal: da evolução clínica...

normal. Cerca de 60% das crianças foram diagnosticadas antes dos seis meses de vida (AME do tipo I) e 40% são do AME do tipo II sendo diagnosticadas entre seis e dezoito meses.

Identificou-se que 80% das crianças não tiveram Aleitamento Materno Exclusivo (AMEX). E que 60% não sentam, 100% não engatinharam no tempo adequado, 80% apresentam hipotonia, 60% não tem controle cefálico e tiveram engasgo ocasional, 100% dos pais negam fasciculações na língua do filhos e 80% não apresentaram dispneia em algum momento da vida (Tabela 1).

Tabela 1 - Sinais clínicos identificados pelos pais para internação hospitalar das crianças com atrofia muscular espinhal (n=5). Teresina, Piauí, 2014.

Variáveis	N	%
Aleitamento Materno Exclusivo		
Não	4	80
Sim	1	20
Sentar		
Não	3	60
Sim	1	20
Com ajuda	1	20
Engatinhar		
Não	5	100
Sim	0	0
Tônus muscular		
Hipotônico	4	80
Hipertônico	1	20
Controle cefálico		
Não	3	60
Sim	2	40
Engasgo ocasional		
Não	2	40
Sim	3	60
Fasciculações da língua		
Não	5	100
Sim	0	0
Dispneia		
Não	4	80
Sim	1	20

Fonte: Elaboração própria por meio da análise estatística dos dados disponíveis no Serviço de Arquivo Médico e Estatístico/ Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica do hospital em estudo.

Nas cinco crianças acompanhadas levantou-se 15 diagnósticos de enfermagem diferentes, destes 14 diagnósticos a caracterização e os fatores de riscos foram de 100% em ambos os pacientes (Tabela 2).

Entre eles: 100% tiveram deglutição prejudicada caracterizado por deglutição

Feitosa, W. F. et al.

retardada relacionado a lesão neuromuscular; observou-se que 100% apresentavam mobilidade física prejudicada caracterizada por instabilidade postural relacionado prejuízos neuromusculares; 100% estavam com padrão respiratório ineficaz caracterizado por ventilação diminuída por minuto relacionado a disfunção neuromuscular; 100% encontravam-se com resposta disfuncional ao desmame ventilatório caracterizado por aumento da frequência respiratória de forma significativa em relação aos parâmetros basais relacionado a história de dependência do ventilador; 100% estavam com déficit do auto cuidado para alimentação caracterizado por incapacidade de ingerir e engolir alimentos relacionado a prejuízo neuromuscular.

Também observou-se que 100% apresentavam comunicação verbal prejudicada caracterizado por não falar relacionado a barreiras físicas (Traqueostomia, intubação) e alterações neuromusculares; 100% encontravam-se com risco de infecção relacionado a procedimentos invasivos; 100% estavam com desobstrução

ineficaz de vias aéreas caracterizado por quantidade excessiva de secreção; 100% das crianças apresentavam risco de integridade da pele prejudicada caracterizado por imobilização física; 100% encontravam-se com risco de olho de seco relacionado a fatores ambientais.

Contatou-se que 100% com atraso no crescimento desenvolvimento caracterizado por crescimento físico alterado relacionado a prejuízo neuromuscular; 100% estavam com risco de resposta alérgica caracterizado por uso de medicamentos; 20% tiveram nutrição desequilibrada mais do que as necessidades caracterizado por peso acima do ideal; 20% com nutrição desequilibrada a menos do que as necessidades caracterizado por perda de peso com ingestão adequada de comida relacionado a capacidade prejudicada de ingerir os alimentos e 100% estavam com risco de aspiração caracterizado por disfunção neuromuscular relacionado a alimentação por sonda.

Feitosa, W. F. et al.

Tabela 2 - Características definidoras e fatores relacionados dos Diagnósticos de Enfermagem, identificados nos pacientes com atrofia muscular espinhal (n=5). Teresina, Piauí, 2014.

Diagnósticos de enfermagem e fatores relacionados	N	%
Deglutição prejudicada 1		
Caracterizado por: Deglutição retardada	5	100
Fatores relacionados: Lesão Neuromuscular	5	100
Nutrição desequilibrada mais do que as necessidades 2		
Não	4	80
Sim	1	20
Caracterizado por		
Peso acima do ideal	1	20
Nenhum	4	80
Nutrição desequilibrada a menos do que as necessidades 3		
Não	04	80
Sim	01	20
Caracterizado por		
Perda de peso com ingestão adequada de comida	01	20
Nenhum	04	80
Fatores relacionados		
Capacidade prejudicada de ingerir os alimentos	01	20
Nenhum	04	80
Mobilidade física prejudicada 4		
Caracterizado por Instabilidade postural	5	100
Fatores relacionados Prejuízos neuromusculares	5	100
Padrão respiratório ineficaz 5		
Caracterizado por Ventilação diminuída por minuto	5	100
Fatores relacionados Disfunção Neuromuscular	5	100
Resposta disfuncional ao desmame ventilatório 6		
Caracterizado por Aumento da frequência respiratória de forma significativa em relação aos parâmetros basais	5	100
Fatores relacionados História de dependência do ventilador	5	100
Déficit no autocuidado para alimentação 7		
Caracterizado por Incapacidade de ingerir e engolir alimentos	5	100
Fatores relacionados Prejuízo neuromuscular	5	100
Comunicação verbal prejudicada 8		
Caracterizado por Não falar	5	100
Fatores relacionados Barreiras físicas (Traqueostomia, intubação) e alterações neuromusculares	5	100
Risco de infecção 9		
Fatores relacionados Procedimentos Invasivos	5	100
Risco de aspiração 10		
Não	04	80
Sim	01	20
Caracterizado por Disfunção neuromuscular	05	100
Fatores relacionados Alimentação por sonda	05	100
Desobstrução ineficaz de vias aéreas 11		
Caracterizado por Quantidade excessiva de secreção	5	100
Riscos de integridade da pele prejudicada 12		
Caracterizado por Imobilização física	5	100
Risco de olho de seco 13		
Fatores relacionados Fatores ambientais	5	100
Atraso no crescimento desenvolvimento 14		
Caracterizado por Crescimento físico alterado	5	100
Fatores relacionados Prejuízo neuromuscular	5	100
Risco de resposta alérgica 15		
Caracterizado por Medicamentos	5	100

Fonte: Pesquisa Direta.

Feitosa, W. F. et al.

Em relação ao suporte e modalidades ventilatórias, 40% das crianças encontravam-se na modalidade assistida controlada, 40% em Ventilação Mandatória Intermitente Sincronizada (SIMV) e 20% em CPAP. No que se refere ao Fio2, 100% estavam com Fio2 <40%. Todos evidenciaram saturação >94%, e 100% tiveram a frequência respiratória entre 20 e 26rpm (Tabela 3).

Tabela 3 - Parâmetros e modalidades ventilatórias das crianças com atrofia muscular espinhal internadas na UTIP, (n=5). Teresina, Piauí, 2014.

Variáveis	N	%
Modalidades ventilatórias		
Assistida controlada	2	40
Ventilação Mandatória Intermitente Sincronizada (SIMV)	2	40
CPAP	1	20
Fio2		
< 40%	5	100
Saturação		
> 94%	5	100
< 94%	0	0
Frequência Respiratória		
<20	0	0
Entre 20 e 26	5	100

Fonte: Pesquisa direta.

DISCUSSÃO DOS DADOS

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) do tipo I inicia-se na primeira infância, mais precisamente entre o período pré-natal e os seis meses de vida. Dentre as atrofia, é a forma mais grave e raramente a criança apresenta sobrevida após os 2 anos de idade. A AME tipo II ou intermediária apresenta-se por volta dos 6 a 18 meses de vida, podendo de manifestar mais precocemente. O tempo de vida varia de 10 a 40 anos de idade (PIRES; et al, 2011; BAIONI; AMBIEL, 2010; FERREIRA; MEJIA, 2012).

Na Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica foram identificadas cinco crianças com diagnósticos de AME, 60% com AME tipo I e 40% com AME tipo II. Neste estudo, as crianças com

AME tipo I superaram a expectativa de vida preconizada pela literatura, tendo em vista a qualidade de vida proporcionada pela equipe multiprofissional. Com isso, a idade dos portadores da AME tipo I contradizem as publicações de Pires et al., (2011), Baioni e Ambiel (2010), Ferreira e Mejia (2012), pois 40% das crianças com a patologia estão acima de 2 anos de idade.

Quanto aos sinais clínicos identificados pelos pais para internação hospitalar das crianças com Atrofia Muscular Espinhal, o número está em cerca de 80%. Partes das crianças não tiveram amamentação exclusiva, 60% não sentam, 100% não engatinharam no tempo adequado, 80% são hipotônicas, 60% não tinham controle cefálico, 60% tiveram engasgo ocasional, 80% não apresentaram dispnéia e 100% dos pais negaram presença ou ocorrência fasciculações na língua.

O ser humano cresce e se desenvolve desde a concepção até adquirir a sua capacidade de autonomia, e que no bebê se divide em quatro setores diferentes: motor, linguagem, adaptativo e sociabilidade. A avaliação motora do desenvolvimento consiste na capacidade dos movimentos corporais, como rolar, sentar, engatinhar e caminhar (MARCONDES et al., 2003).

Uma criança sem implicações neurológicas com 4 semanas apresenta as seguintes características: a cabeça oscila, tem reflexo tônico-cervical e mãos fechadas; com 16 semanas, a cabeça é firme, postura simétrica e mãos abertas; com 28 semanas, senta-se inclinando-se para frente ; 40 semanas senta-se sem apoio, engatinha e se põe em pé; com 12 meses, caminha com ajuda; 18 meses caminha sem cair e corre; com 3 anos para sobre um pé; com 4 salta sobre um pé e com 5 anos salta alternadamente sobre cada pé (MARCONDES et al., 2003).

No entanto, um estudo destaca que uma atrofia secundária acomete os músculos do

Feitosa, W. F. et al.

quadril, cintura escapular, pescoço, membros superiores e inferiores, podendo ser evidenciados por hipotonia simétrica importante, déficit motor grave, diminuição dos reflexos profundos, perda da contratilidade muscular e fasciculações na língua devido ao comprometimento da musculatura bulbar, corroborando com os achados encontrados neste estudo acima mencionado. Entretanto, não foi encontrado nada na literatura que retrate a AMEX em pacientes com AME (JORGE; CARRAPATOSO; FERNANDES, 2013). Porém, uma pesquisa, revela que portadores de AME perdem a capacidade de sucção e deglutição (PIRES et al., 2011).

No presente estudo foram identificados 15 diagnósticos de enfermagem, em 14 destes a caracterização e os fatores de riscos foi de 100 % em ambos os pacientes. A seguir, serão apresentadas as características definidoras e os fatores relacionados de acordo com os padrões funcionais de saúde propostos pela NANDA, que deram suporte para elaboração destes diagnósticos de enfermagem.

Pacientes com AME perdem capacidade de deglutição, devido à atrofia precoce dos músculos intercostal, fraqueza progressiva e simétrica que acomete os músculos da respiração, deglutição e tosse (ALVES, 2009). Na pesquisa, 100% das crianças estão com deglutição prejudicada relacionada à lesão neuromuscular.

A Nutrição tem como objetivo principal identificar a ingestão alimentar, avaliar as condições dos pacientes na busca de oferecer uma dieta adequada tendo como princípio a promoção de saúde (SANTOS, 2009). 60% das crianças estão com a nutrição equilibrada, 20 % acima do peso ideal relacionada à ingestão excessiva em relação às necessidades metabólicas, 20% com histórico de perda de peso com ingestão adequada de comida, tendo como fatores relacionados à capacidade de ingerir alimento prejudicado.

Segundo o mesmo autor, os desequilíbrios nutricionais acometem e desorganizam o desenvolvimento adequado do organismo. Portanto, recomenda-se que sejam fornecidos nutrientes em quantidades adequadas aos indivíduos na sua alimentação diária (SANTOS, 2009).

No que se refere à mobilidade física prejudicada, ao risco de integridade da pele e ao risco de crescimento e desenvolvimento, 100 % caracterizam-se por instabilidade postural, com fatores relacionados a prejuízos neuromusculares, pois a criança acometida por atrofia muscular espinhal é hipotônica, podendo apresentar paresia, arreflexia e miofasciculação (BAIONI; AMBIEL, 2010).

Em relação ao padrão respiratório, 100% apresentaram-se ineficazes devido à disfunção neuromuscular. 100% dos portadores de AME estão com resposta disfuncional ao desmame ventilatório, caracterizado pelo aumento da frequência de forma significativa em relação aos parâmetros basais, fatores estes relacionados à história de dependência do ventilador.

No Brasil, 42% dos pacientes internados na UTI necessitam de Ventilação mecânica (VM), passando por um processo de transição da VM até a respiração espontânea, chamada desmame. O desmame é dividido em três fases: (Desmame durante ventilação, extubação e desmame do oxigênio suplementar) e deve ser realizado a partir do momento que o paciente apresente melhora no seu quadro (MEDEIROS, 2011).

A infecção nosocomial pode ser adquirida após 72 horas de internação ou decorrente de procedimentos que possam ser realizados no hospital. O agravo da infecção e contaminação depende de vários fatores, como: lenta maturação do sistema imunológico, locais do corpo, tipo de microrganismo, tempo de internação, dispositivos implantáveis, aumentando assim o risco de morte

Feitosa, W. F. et al.

do cliente hospitalizado. As infecções mais comuns são a pneumonia (causada por bactéria) e aquelas que acometem as vias urinárias, as feridas cirúrgicas e a corrente sanguínea (ALVES, 2009).

O diagnóstico risco para infecção acometeu 100% das crianças e foi evidenciado pelos procedimentos invasivos. Desta forma, pode-se perceber que a Infecção hospitalar é um tema preocupante e relevante por se tratar de crianças criticamente enfermas, e conseqüentemente, por um elevado custo econômico.

No que tange ao risco de aspiração, 80% das crianças não correm esse risco, pois ambos realizaram a cirurgia de gastrostomia, cirurgia essa que é realizada levando-se em conta o déficit de sucção e deglutição, visando melhores condições para o paciente e a diminuição do risco de aspiração e 20 % podem vir a aspirar, pois a paciente se encontrava com sonda nasogastrica.

A alergia é uma manifestação de hipersensibilidade do sistema imunológico a agentes externos, que normalmente não são nocivos. Com os medicamentos não é diferente. As reações contra vírus, bactérias e fungos são importantes, pois podem evitar várias doenças. Essa reação se dá quando o estado imunológico confunde as substâncias inofensivas com agentes invasores e então criam anticorpos para destruir e liberarem os mediadores, causando as manifestações clínicas da alergia. Os antibióticos estão entre os que mais provocam reações alérgicas (SANTOS, 2009)

O risco de resposta alérgica das crianças estudadas está relacionado ao uso de medicamento, assim, 100% das crianças podem vir a desencadear uma alergia. Então, vale ressaltar aos profissionais a importância da notificação junto à farmacovigilância de forma sistematizada da história e reações manifestadas pelo paciente.

A comunicação verbal em ambos os pacientes está 100 % prejudicada, pois ambas não

falam, tem alterações neuromusculares e estão traqueostomizadas. A avaliação da linguagem se dá através da organização do sistema nervoso central da criança com comunicação audível, visíveis, gestos, vocalizações e imitação (MARCONDES et al., 2003).

O desenvolvimento motor da linguagem depende da existência e do estado das estruturas sensoriomotoras e corticais, logo, uma criança sem alterações, com 4 semanas, esboça pequenos ruídos guturais; com 16 semanas murmura, sorri; 28 semanas, lalação, vocaliza e escuta suas próprias vocalizações; com 40 semanas diz uma palavra, atende seu nome; 12 meses diz uma ou duas palavras; com 18 meses, jargão; 2 anos usa frases; com 3 anos usa orações e responde a perguntas simples ; 4 anos usa conjugações e com 5 anos fala sem articulação infantil e é a fase dos porquês (MARCONDES et al., 2003).

Quanto ao risco de olho seco, 100% dos casos estão relacionados a fatores ambientais, uma vez que esses indivíduos se encontram expostos em ambiente fechado e sob refrigeração. Houve dificuldade para inferir os diagnósticos de enfermagem, Risco de perfusão tissular, Deficit no autocuidado para alimentação.

Estudos trazem que na maioria dos casos o motivo que leva os familiares de crianças com Atrofia Musculares Espinhal a procurarem os serviços de emergência, se dá em decorrência de quadros de disfunção respiratória e nutricional. Frente ao quadro apresentado, dar-se início a aplicabilidade da ventilação mecânica e essas crianças posteriormente são transferidas para a UTI, com intuito de serem realizadas todas as condutas diagnósticas e terapêuticas, visto que essa patologia requer cuidados especiais e emergenciais com os portadores, objetivando minimizar possíveis complicações e assim prolongar a vida do paciente (ANVISA, 2005; NAGÃO-DIAS et al., 2004; STOKES, 2000).

Feitosa, W. F. et al.

O suporte ventilatório de escolha nos casos de AME baseia-se nas manifestações clínicas de cada paciente, diretamente relacionada aos agravos respiratórios, confirmando o presente estudo. O ventilador mecânico é utilizado em 100% dos casos estudados, logo, 40% das crianças estão na modalidade assistida controlada, 40% em SIMV, 20% em CPAP. No que se refere ao Fio2, 100% estão com Fio2 <40%. Todos evidenciaram saturação > 94% e 100% tiveram a frequência respiratória entre 20 e 26 rpm. Assim, as variações nos parâmetros ventilatórios ocorrem de acordo com a necessidade apresentada no momento ou conforme intercorrências apresentadas (MEDEIROS, 2011).

Em relação aos procedimentos para retirada da ventilação mecânica existe pouca evidência, mas algumas são recomendadas como: monitorar os sinais de desconforto respiratório antes, durante e depois da retirada. Havendo sinais de sofrimento, administram-se opióides e sedativos, faz-se a retirada parcial da ventilação mecânica e tomam-se decisões de extubação (SOARES et al., 2006).

Levando em consideração o estágio da doença e a evolução, possíveis complicações, prognóstico a curto e médio prazo ajustadas às expectativas e valores da criança e família, o processo de enfermagem é instituído visando atender as necessidades essenciais como: identificar e excluir intervenções fúteis, prioridades terapêuticas, possíveis intercorrências, mudança de ambiente (VIEIRA et al., 2012).

O processo de enfermagem nesta patologia é de fundamental importância no âmbito hospitalar, porque contribui para a melhoria da qualidade da assistência prestada, oferecendo à equipe um planejamento, organização e orientações quanto à patologia, exigindo do

enfermeiro conhecimentos científicos (TANNURE; GONÇALVES, 2008).

À equipe multidisciplinar, durante a fase de internação da criança, cabe entender a patologia e suas limitações, a fim de estabelecer uma boa relação de confiança entre a equipe e a família, estabelecendo, dessa forma, os objetivos e intervenções, considerando o prognóstico, opções terapêuticas e contribuindo para minimizar os traumas hospitalares e estimulando a participação da família (SANTOS, 2009).

Os benefícios da abordagem para a conduta de enfermagem na doença neuromuscular têm como princípios: manter a força muscular e retardar a progressão de contraturas para maximizar a função, promover ou prolongar a deambulação com órteses apropriadas, retardar ou controlar o desenvolvimento de escoliose e tratar imediatamente as complicações respiratórias (BRITO; BACHION; SOUZA, 2008; MORITZ, 2012).

CONCLUSÃO

Como contribuições teóricas, constatou-se cinco crianças com Atrofia Muscular Espinhal, entre elas, três do tipo I (Síndrome de Werdnig-Hoffman) e duas do tipo II, com faixa etária entre 1 e 5 anos de idade, em ambos os sexos e de raça branca. Assim, atrofia muscular espinhal pode trazer graves repercussões para o paciente, uma vez que tal patologia tem uma fisiologia desfavorável e não responde a tratamento farmacológico e com prognóstico ruim. Diante do exposto, são necessárias, à equipe multiprofissional, medidas de suporte, como: ventilação mecânica, alimentação por sonda, administração de drogas e cuidados especiais individualizados.

Feitosa, W. F. et al.

Diante do contexto, estabeleceu-se o processo de enfermagem revelou quinze diagnósticos de enfermagem de acordo com a taxonomia da NANDA, tais como: deglutição prejudicada, nutrição desequilibrada, mobilidade física prejudicada, padrão respiratório ineficaz, resposta disfuncional ao desmame ventilatório, déficit do auto cuidado para alimentação, comunicação verbal prejudicada, risco de infecção, risco de aspiração, desobstrução ineficaz de vias aéreas, risco de integridade da pele prejudicada, risco de olho seco, atraso no desenvolvimento e crescimento e risco de resposta alérgica.

Como contribuições práticas à enfermagem, o estudo demonstrou que cabe aos enfermeiros identificar as necessidades humanas comprometidas e, assim, estabelecer os diagnósticos juntamente com suas intervenções. Vale ressaltar que, quando aplica-se corretamente os diagnósticos de enfermagem e as intervenções implementadas, o resultado é uma melhor estabilidade do paciente. Os cuidados individualizados devem ser estabelecidos a fim de minimizar riscos, controlar ou resolver o diagnóstico das crianças internadas na UTIP do hospital em questão.

A padronização da sistematização da assistência de enfermagem adequada, fundamentada em conhecimentos científicos impulsiona a equipe de enfermagem a fazer raciocínio clínico, planejar uma assistência de qualidade, e por fim, avaliar os resultados. O estudo revelou que o processo de enfermagem gera subsídios para realizar a assistência de enfermagem de forma científica segura e qualificada.

Como contribuição social, o estudo buscou estimular o profissional de enfermagem para uma visão de ensino, pesquisa e assistência, de modo que, a partir das informações prestadas, ocorra

uma sensibilização e reflexão sobre a importância de realizar o processo de enfermagem nas crianças com AME internadas na UTIP, visando um cuidado cada vez mais aperfeiçoado.

REFERÊNCIA

ALVES, I. M. M. **Qualidade de vida da família de crianças com atrofia muscular espinhal**. 2009. 116.p. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva). Universidade de Fortaleza - UNIFOR, Fortaleza. 2009. Disponível em <<https://uol02.unifor.br/oul/DefesaTese.do?method=trazerDadosDefesa>>. Acesso 12 mar 2014.

ANVISA, Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Pediatria: Prevenção e controle de infecção hospitalar/ Ministério da Saúde, Agência Nacional de Vigilância Sanitária**. - Brasília: Ministério da Saúde, 2005.116 p. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/servicosaude/manuais/manual_pediatria.pdf>. Acesso 02 mar. 2014.

BAIONI, M. T.; AMBIEL, C. R. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. **J. pediatr**. Rio de Janeiro. v. 86, n.4, p.261-270, jul./ago. 2010. Disponível em <<http://www.scielo.br/pdf/jped/v86n4/a04v86n4.pdf>>. Acesso 23 fev 2014.

BRITO, M. A. G. M; BACHION, M. M; SOUZA, J. T. Diagnósticos de enfermagem de maior ocorrência em pessoas com lesão medular no contexto do atendimento ambulatorial mediante abordagem baseada no modelo de Orem. **Rev Eletr Enferm**. Rio de Janeiro. v.10, n.1, p.13-28. jan/mar. 2008. Disponível em: <<http://www.fen.ufg.br/revista/v10/n1/v10n1a02.pdf>>. Acesso 24 fev 2014.

FERREIRA, N. M. D.; MEJIA, D. P. M. Síndrome de Werdnig-Hoffman, um relato de caso. **Portal biocursos**. [online]. Manaus. 2012. Disponível em <http://www.portalbiocursos.com.br/artigos/fisio_intensiva/14.pdf>. Acesso 14 fev 2014.

FUJIMORI, E; OHARA, C. V. S. **Enfermagem e a saúde da criança na atenção básica**. São Paulo; Manole, 2009

JORGE, M. G. A. V; et al. A Fisioterapia na Amiotrofia Espinhal Progressiva Tipo I: Uma Revisão de Literatura. **Rev Neurocienc**. São Paulo-SP. v. 21, n. 3, p. 402-407. Abr./jun. 2013; Disponível em <www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2013/..revisao/731revisao.pdf> Acesso 08 mar 2014.

Feitosa, W. F. et al.

MARCONDES, E; et al. **Pediatria básica**. Tomo I Pediatria Geral e neonatal. 9 ed. São Paulo: Savier, 2003.

MEDEIROS, J. K. B. Desmame da ventilação mecânica em pediatria. **ASSOBRAFIR Ciência**. Londrina. n.2, v.4, p.57-64. jan./abr, 2011. Disponível em <<http://WWW.uel.br/revistas/uel/index.php/rebrafis/article/view/7704/78446894>>. Acesso 22 abr 2014.

MORITZ, R. D. **Cuidados paliativos nas unidades de terapia intensiva**. 1 ed., São Paulo: Atheneu, 2012.

NAGAO-DIAS, A. T; et al. Reações alérgicas a medicamentos. **J. Pediatria**. Rio de Janeiro. v. 80, n.4, p. 259-266. jul./ago. 2004. Disponível em <www.scielo.br/scielo.php?pid=s0021-75572004000500004&script=>. Acesso 21 abr 2014.

NANDA, **Diagnósticos de Enfermagem da Nanda Internacional: definições e classificações 2012 - 2014**. Porto Alegre: Artmed, 2013.

PIRES, M. et al . Atrofia muscular espinhal. **Acta Med Port**. Lisboa. v. 24, n. 2. p. 95-102. mar./abr. 2011. Disponível em <<http://www.actamedicaportuguesa.com>>. Acesso 22 fev 2014.

SANTOS, L. F. **Avaliação do consumo alimentar em pacientes que Frequentam a associação sul catarinense de amigos e Familiares e portadores de distrofias musculares Progressivas (ascadim), da região de criciúma - SC**. 2009. Dissertação (Trabalho de Conclusão de Curso) Universidade do Extremo Sul Catarinense, UNESC. 2009. 64.p. Disponível em <<http://www.bib.unesc.net/biblioteca/sumario/00003E19.pdf>>. Acesso 24 mar 2014.

SOARES, J. A; et al. Fisioterapia e qualidade de vida de paciente com amiotrofia espinhal progressiva tipo I - Relato de Caso. **Arq. de Ciências da Saúde**. São José do Rio Preto - SP. v. 13, n. 1, p. 44-7. jan-mar. 2006. Disponível em <www.acm.org.br/acm/revista/pdf/artigos/1220.pdf> Acesso 10 mar 2014.

SOUZA, P; et al. A relação da equipe de enfermagem com a criança e a família em pós-operatório imediato de cardiopatias congênitas. **Arq Ciênc Saúde**. n. 4. v. 15, p. 163-169. São José do Rio Preto - SP. out./dez. 2008. Disponível em: <http://www.cienciasdasaude.famerp.br/racs_ol/vol-15-4/IDB%20288.pdf>. Acesso 17 mar 2014.

STOKES, M. C. S. P. **Neurologia para fisioterapeutas**. 1 reimpressão. São Paulo: Premier, 2000.

TANNURE, M, C.; GONÇALVES, P. M. A. **Sistematização da Assistência de Enfermagem**. Guia prático. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2008.

VIEIRA, L. M. N; et al. O impacto do cuidado domiciliar na evolução da síndrome de Werdnig-Hoffmann: relato de caso. **Rev.Médica de Minas Gerais**. Minas Gerais. v. 22. N. 4, p.458-460. out./dez. 2012. Disponível em <rmmg.medicina.ufmg.br/index.php/rmmg/article/viewFile/578/577> Acesso 10 mar 2014.

WANG, C. H. et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. **J Child Neurol**. Asia. n.8, v. 22. p. 1-24. ago. 2007. Disponível em: <https://smaregistry.iu.edu/Links/Downloads/ICC_SMA_SoC_Consensus_Statement_EN.pdf>. Acesso 13 fev 2014.

Submissão: 05/02/2014

Aprovação: 26/08/2014