Relato de caso: Assistência de enfermagem ortopédica em Neurofibromatose tipo 1

Case report: Nursing care in orthopedic Neurofibromatosis type 1

Dayanny Nogueira Rodrigues[1]
Paôla Carvalho Silva[1]

RESUMO

Introdução: A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença genética autossômica dominante frequente, com incidência de aproximadamente um para cada 3.000 a 4.000 nascidos vivos. Apresenta uma grande variabilidade de condições clínicas, com característica de envolvimento sistêmico e progressivo, podendo manifestar-se por comprometimento de funções neurológicas e deformidades físicas.

Objetivo: Relatar um caso de Neurofibromatose tipo 1 associado à deformidade cervical destacando a sistematização da assistência de Enfermagem fundamentada na teoria de Wanda Aguiar Horta.

Métodos: Trata-se de estudo de caso realizado na Unidade de Ortopedia e Traumatologia de um Hospital Público da Secretaria de Saúde do Distrito Federal, no período de abril a agosto de 2011, tendo como sujeito um paciente do sexo masculino, 14 anos, portador de Neurofibromatose tipo 1 com deformidade cervical.

Resultados: O paciente foi submetido à tração halo-femoral por aproximadamente dois meses para descompressão da coluna cervical e posteriormente a artrodese cervical. Dentre os diagnósticos de enfermagem encontrados destacam-se: Nutrição desequilibrada menos que as necessidades corporais, relacionada a inapetência, caracterizado pelo peso corporal abaixo do ideal; Atraso do crescimento e do desenvolvimento, relacionado a Neurofibromatose tipo 1, caracterizado por crescimento físico alterado e afeto embotado. Déficit de autocuidado relacionado à imobilização no leito, caracterizado por dependência ao realizar atividades diárias. Integridade da pele prejudicada relacionada a fatores mecânicos, caracterizado por lesão em orifícios de inserção de fios.

Conclusão: A assistência de enfermagem dispensada proporcionou o alcance da maioria dos resultados esperados, ou seja, o paciente não apresentou nenhuma complicação, como úlceras por pressão, parestesias e infecções, além de higidez emocional e espiritual.

Palavras-chave: Enfermagem ortopédica; Neurofibromatose 1; Planejamento de assistência ao paciente.

[1]Programa de Residência em Enfermagem em Ortopedia e Traumatologia do Hospital Regional de Taguatinga-HRT da Secretaria de estado de Saúde do Distrito Federal, Brasília-DF, Brasil

Correspondência
Dayanny Nogueira Rodrigues
CNC 02, lote 08 apartamento 202,
Taguatinga Norte, Brasília-DF.
72115-000, Brasil.
dayannynr@hotmail.com

Recebido em 22/março/2012
Aprovado em 11/junho/2012

SUMMARY

Introduction: Neurofibromatosis type 1 (NF1) is a common autosomal dominant disorder with an incidence of approximately one for every 3000-4000 live births. Presents a broad range of clinical conditions, with features of systemic involvement and progressive, may be manifested by impairment of neurological functions and physical deformities.

Objective: To report a case of neurofibromatosis type 1 associated with cervical deformity highlighting the systematization of nursing care based on the theory of Wanda Aguiar Horta.

Methods: This is a case study carried out at the Orthopedics and Traumatology of the Hospital's Public Health Department of the Federal District, in the period April to August 2011, having as subject a male patient, 14 years old, with Neurofibromatosis type 1 with a cervical deformity.

Results: The patient underwent halo-femoral traction for about two months for decompression of the cervical spine and cervical arthrodesis later. Among the nursing diagnoses found out is Altered nutrition: less than body requirements related to anorexia, characterized by body weight less than ideal; delay of growth and development, related to neurofibromatosis type 1, characterized by altered physical growth and affect dull. Self-care deficit related to immobilization in bed, characterized by dependence on daily activities. Impaired skin integrity related to mechanical factors, characterized by lesions in wire insertion holes. The nursing care provided elaborate the scope of most of the expected results.

Conclusion: No complications such as pressure ulcers, infections, and paresthesias were developed by the patient.

Keywords: Orthopedic nursing; Neurofibromatosis 1; Planning patient care.

INTRODUÇÃO

A neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi descrita pela primeira vez em 1882 pelo médico Friederich Daniel von Recklinghausen[1-3]. Trata-se de uma doença genética autossômica dominante frequente, com incidência de aproximadamente um para cada 3.000 a 4.000 nascidos vivos[3], podendo atingir vários órgãos e sistemas[3,4].

Apresenta uma grande variabilidade de condições clínicas, com característica de envolvimento sistêmico e progressivo, podendo manifestar-se por comprometimento de funções neurológicas e deformidades físicas[5].

Os critérios diagnósticos estabelecidos em 1990 pelo *National Institutes of Health* (NIH), revisado por Williams e col., incluem duas ou mais manifestações: 1- Seis ou mais manchas café com leite; com mais de 5mm em pacientes pré-púberes, ou mais de 15mm em pacientes pós-púberes; 2- Dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme; 3- Efélides nas regiões axilares e inguinais; 4- Glioma ótico; 5- Dois ou mais nódulos de Lisch; 6- Lesão óssea característica, como displasia da asa do esfenóide ou afilamento da cortical dos ossos longos, com ou sem pseudoartrose; 7- Quadro incompleto, porém

possuindo um parente em primeiro grau que satisfaça os critérios do NIH[1].

O tratamento da NF1 é determinado pelo aparecimento das complicações, não havendo cura. Sua terapêutica envolve a ressecção cirúrgica das lesões que produzem dor, incapacidade funcional, alterações estética ou psicológicas ao paciente, e principalmente massas de crescimento acelerado com suspeita de transformação maligna[1]. Em relação à escoliose, a progressão é de 100% dos casos e a indicação da artrodese vertebral não deve ser retardada, devendo ser realizada assim que a curva atingir índices de malignidade (50º de escoliose ou 40º de cifose)[6].

Diante da complexidade e da raridade desta patologia há necessidade do conhecimento de suas características e implicações, a fim de elaborar o planejamento de uma assistência de enfermagem fundamentada e humanizada. Partindo do pressuposto que o enfermeiro presta cuidados contínuos ao indivíduo, em todos os estados, saudável ou crítico, torna-se necessário a utilização de um método que permita dispensar assistência mais qualificada e organizar assim suas ações.

Nesse cenário, o presente artigo é um relato de caso, que descreve a experiência dos cuidados de enfermagem prestados a um paciente portador de NF1 com deformidade cervical, durante sua internação hospitalar.

Objetivo

Relatar um caso de Neurofibromatose tipo 1 associado à deformidade cervical destacando a sistematização da assistência de Enfermagem.

METODOLOGIA

Trata-se de uma pesquisa descritiva, segundo a metodologia de estudo de caso. O estudo foi realizado em um hospital público do Distrito Federal, na Unidade de Ortopedia e Traumatologia, com um paciente portador de Neurofibromatose tipo 1 com deformidade cervical, submetido a acompanhamento terapêutico ortopédico no período de abril a agosto de 2011.

Os dados clínicos do paciente foram colhidos por meio de consulta ao prontuário, além de exames e acompanhamento da evolução do caso em fotos. Mediante aceitação por meio da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pelo responsável legal e paciente.

Esta pesquisa foi realizada de acordo com Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos (Resolução 196/96 – Conselho Nacional de Saúde).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Apresentação do Caso

A.S.F. 14 anos, sexo masculino, cor parda, ensino fundamental incompleto, natural da Bahia, mora com a mãe, padrasto e três irmãos, em casa própria de alvenaria, com quatro cômodos, provida de luz elétrica, sem saneamento básico. Portador de Neurofibromatose tipo 1, com história de deformidade cervical progressiva.

Quarto filho de pais não consanguíneos, sem doenças hereditárias conhecidas ou outras comorbidades na família, apontando para uma forma esporádica de NF1[2]. Gestação saudável sem nenhuma intercorrência.

Adolescente com presença de manchas café com leite, difusas em tronco e membros desde o nascimento, com aumento progressivo, porém sem acompanhamento médico. Notada a partir dos 08 anos de idade uma progressiva deformidade cervical, com manifestações dolorosas e implicações na vida cotidiana, com reprovações escolares. A Neurofibromatose apresenta como principal manifestação clínica esquelética a escoliose, estando relacionada a índices de 10 a 60% em pacientes antes de 15 anos[2]. Devido o agravamento da escoliose e a perda da força em membros superiores, procurou atendimento médico no final de 2010 em um Centro de Saúde de Taguatinga onde foi referido à especialidade de ortopedia e traumatologia do Hospital Regional de Taguatinga (HRT), que contempla a especialidade de coluna no Distrito Federal.

Figura 1

Paciente A.S.F. portador de NF1, com deformidade cervical evidenciada em Tomografia Computadorizada da Coluna

Em janeiro de 2011, ao realizar o exame clínico ortopédico evidenciou-se: baixa estatura para idade (1,43m), baixo peso (32kg), inclinação cefálica direita, com deformidade cervical acentuada, pescoço curto, gibosidade à esquerda, escoliose com convexidade à esquerda (Fig.1). Atrofia muscular da cintura escapular, ombro (deltóide) e braço esquerdo progressivo que pioraram há cerca de um ano. Hiperreflexia, clonus patelar e bilateral positivo, babinski bilateral positivo. Hoffmann ausente.

Os exames de imagem efetuados revelaram: na Tomografia Computadorizada (TC) deformidade complexa da coluna cervical, caracterizado por escoliose grave sinestroconvexa e ausência de corpos vertebrais de C_3 a C_6 (Fig. 01). Na Ressonância Magnética (RNM) da região cervical, revelou-se compressão medular e forames vertebrais não visualizados de C_3 a C_6.

Diante do exposto e após o diagnóstico de NF1 o adolescente foi encaminhado a Unidade de Ortopedia e Traumatologia (UTO) do HRT-DF para tratamento cirúrgico da deformidade cervical. O tratamento da NF1 teve como objetivo prevenir ou reverter lesões características. As deformidades escolióticas com índices de malignidade (igual ou superior à 50º) devem ser submetidas à artrodese vertebral[6]. Entretanto, o paciente necessitou de alinhamento das vértebras, antes da artrodese vertebral. Realizou-se à instalação da tração craniana halo-gravitacional, que utiliza o peso corporal do paciente como uma força a fim de promover descompressão das vértebras para posterior artrodese cervical[7]. Instalada tração cutânea bilateral em membros inferiores para efeito de contratração, porém sem êxito. Havendo necessidade da passagem da tração transesquelética bilateral em membros inferiores (Figura 2).

Figura 2

Paciente, A.S.F. 14 anos, em uso de tração halo-femoral.

Após a instalação da tração halo-craniana houve melhora da compressão vertebral com evolução dos movimentos ativos e melhora da paresia em membros superiores. Apresentou inapetência e perda importante de peso, acentuando o quadro de desnutrição (peso 27Kg). Esporádicas queixas de dor foram relatadas pelo adolescente, entretanto não houve queixa de parestesia em membros.

Postergada artrodese da coluna cervical até melhora do quadro geral do adolescente e do alinhamento da região cervical. A abordagem cirúrgica deve ser realizada com intuito de evitar o aparecimento de sintomas cardiorrespiratórios e neurológicos, que ocorrem com frequência devido ao fato do canal vertebral aumentar de tamanho em resposta à distrofia de elementos ósseos[8].

Neste estudo a abordagem cirúrgica realizada foi através da artrodese vertebral posterior, realizada 02 meses e 08 dias após a instalação da tração halo-craniana. Paciente retornou a Unidade de Traumatologia e Ortopedia, após pós-operatório

na UTI, em uso de colar Philadelfia. Ferida operatória evoluiu com grande quantidade de exsudato serossanguinolento. Trocado antibiótico e colhido exames. Paciente apresentou melhora significativa da ferida operatória após 03 dias do novo antibiótico. Foi confeccionado colete SOMI (Sterno-Occipito-Mandibular-Immobilizer), para a utilização pelo paciente durante a recuperação. Diante da melhora clínica importante, inclusive com deambulação presente, o paciente recebeu alta hospitalar em 10/08/2011.

No dia 08/09/2011, retornou ao ambulatório com melhora do alinhamento cervical e em uso constante do colete SOMI Após dois meses, em 10/11/2011, foi observada uma evolução na realização de movimentos ativos em membros superiores pelo paciente.

Plano Assistencial

O plano assistencial desenvolvido durante a internação na unidade foi embasado no modelo de Wanda Aguiar Horta.

O modelo teórico de Wanda Horta baseia-se na Teoria da Motivação Humana de Maslow, fundamentada na hierarquia das necessidades que influenciam o comportamento humano. Esta teoria considera que algumas necessidades humanas são mais básicas que as outras, devendo assim ser atendidas primeiro[9].

As necessidades estão organizadas por nível de prioridade, em um total de cinco. O nível básico, ou primeiro, inclui necessidades fisiológicas como, ar, água, alimentos. No segundo nível estão as necessidades de segurança e proteção. No terceiro nível estão as necessidades de amor e gregarismo. No quarto nível as necessidades de autoestima e no último e quinto nível as necessidades de autorrealização[9].

Quando em equilíbrio essas necessidades não se manifestam e a pessoa é considerada sadia. Porém o ser humano como parte integrante do universo está sujeito a estados de desequilíbrio no tempo e no espaço e a enfermagem presente na equipe multidisciplinar busca manter o estado de equilíbrio, atendendo suas necessidades básicas[9].

Nesse contexto, o enfermeiro atua como elo entre as equipes, promovendo articulação, devido sua proximidade com aspectos práticos no cotidiano do paciente. Sabe-se que a equipe deve ser instrumento facilitador do cuidado, pois dela espera-se um desempenho e uma eficiência superior à obtida na execução individualizada do trabalho[10].

A escolha desta teoria no estudo de caso relatado deveu-se à adequação principalmente a fase de cronicidade das deformidades, do alto nível de dependência no desenvolvimento de atividades diárias durante a internação. O modelo de Horta expressa a dinâmica das ações sistematizadas e inter-relacionadas, visando à assistência ao ser humano.

Quando se busca um modelo de assistência, este sobretudo, deve atender as necessidades do paciente levando em conta o contexto em que está inserido, deve estar consonante com a filosofia do trabalho proposto. O modelo de Horta possui fases inter-relacionadas e organizadas que favorecem o levantamento de dados necessários para que o enfermeiro possa direcionar as intervenções para a assistência ao paciente, estabelecendo-se como modelo teórico para subsidiar cientificamente a prática de enfermagem. O modelo adotado foi de acordo com as necessidades do paciente. É importante ressaltar que o cuidado de enfermagem é individualizado e o modelo adotado atende antes de qualquer outro aspecto a necessidade da pessoa cuidada. Sendo ao modelo de Horta bastante holístico, pode-se lançar mão dele como um protocolo de enfermagem, devendo ser adaptado às necessidades apresentadas.

A identificação de várias necessidades humanas básicas alteradas, como locomoção, nutrição, sono, repouso, autoestima e integridade física, abrem espaço para a enfermagem atuar suprindo estes desequilíbrios e identificando o potencial do paciente para o autocuidado.

Realizou-se a primeira etapa da sistematização da assistência de enfermagem, a coleta de dados, por meio do exame físico, entrevista e pesquisa ao prontuário. Possibilitando a identificação das necessidades acometidas, segundo o modelo de Wanda Horta. Frente aos diagnósticos encontrados, elaboraram-se as intervenções de enfermagem conforme disposto no quadro abaixo (Quadro 1).

Quadro 1

Processo de Enfermagem, segundo Wanda A. Horta, aplicado ao paciente portador de NF1.

Diagnósticos de Enfermagem	Resultados Esperados	Intervenções de Enfermagem
1. Risco de aspiração relacionado a imobilização da coluna cervical.	- Não terá aspiração, conforme se evidencia por respiração suave e murmúrio vesicular limpo.	- Avaliar nível de consciência. - Manter o equipamento de aspiração à beira do leito. - Auscultar diariamente sons respiratórios. - Administrar alimentos semi-sólidos, com mastigação lenta. - Oferecer líquidos nos intervalos das refeições, através de canudinho, com orientação de ingestão lenta e em pequena quantidade. - Observar presença de sinais e sintomas de náuseas e vômitos.
2. Nutrição desequilibrada: menos que as necessidades corporais, relacionada a inapetência, caracterizada pela falta de interesse pelo alimento e peso corporal abaixo do ideal (IMC: 15.6 kg/m2).	- Demonstrará ganho progressivo até chegar à meta estabelecida.	-Orientar quanto à importância da ingesta adequada e hábitos alimentares. -Estimular a ingestão de frutas e verduras. -Determinar fatores psicológicos influentes. -Solicitar avaliação da nutricionista
3. Atraso do crescimento e do desenvolvimento, relacionado a Neurofibromatose tipo 1, caracterizado por crescimento físico alterado e afeto embotado.	- Realizará as atividades de autocuidado próprias para a idade. - A mãe relatará conhecimento a cerca do crescimento e desenvolvimento do filho	- Orientar a mãe quanto a relação entre o atraso de crescimento/desenvolvimento e a patologia. - Verificar o grau de desvio e habilidades afetadas. - Propiciar um ambiente hospitalar para estimulação e desenvolvimento de atividades recreativas. - Solicitar apoio à psicóloga e pedagoga.
4. Déficit de autocuidado relacionado a imobilização no leito, caracterizado por dependência ao realizar atividades diárias.	- Realizará as atividades de autocuidado dentro dos limites da própria capacidade.	- Determinar grau de dependência do paciente. - Estimular a participação do cliente nas atividades realizadas. - Realizar banho no leito, realizando a mudança de decúbito em bloco de 2 em 2 horas.
5. Mobilidade no leito prejudicada relacionada a tração halo-craniana e transesquelética bilateral, caracterizada por relatos e dificuldade de realizar tarefas diárias.	- Verbalizará que compreende a situação e regime terapêutico proposto.	- Orientar a realização e adaptação das tarefas diárias. - Auxiliar nos exercícios passivos e ativos na cama de MMII e MMSS diariamente. - Observar características das fezes; caso sinal de constipação intestinal comunicar a nutrição. - Fornecer proteção para as áreas de maior pressão óssea. - Solicitar apoio à fisioterapia
6. Integridade da pele prejudicada relacionada a fatores mecânicos, caracterizado por lesão em orifícios de inserção de fios	- Terá cicatrização das lesões em tempo esperado.	- Realizar curativos na técnica asséptica. - Examinar a pele diariamente e descrever as alterações detectadas.
7. Risco de infecção relacionado a procedimentos invasivos	- Não apresentará infecção durante sua internação.	- Monitorar exames laboratoriais. - Monitorar e anotar sinais de infecção. - Monitorar sinais vitais.
8. Risco de baixa autoestima situacional, relacionado a estresse e tratamento terapêutico utilizado.	- Demonstrará autoconfiança no estabelecimento de metas durante sua terapêutica.	- Determinar a percepção do cliente quanto à sua responsabilidade de lidar com a situação. - Estimular vínculo profissional-paciente. - Orientar quanto ao tratamento a ser realizado. - Averiguar linguagem, corporal não-verbal. - Solicitar apoio à psicóloga

Em resposta ao plano de assistência proposto pode-se verificar que o paciente teve uma boa evolução do quadro. Apesar do método halo-femoral estar associado a complicações[7], principalmente pelo fato do paciente permanecer acamado por um período longo, nenhuma complicação, como úlceras por pressão, parestesias e infecções foram desenvolvidas pelo paciente.

As necessidades psicossociais que se apresentaram durante o desenvolvimento terapêutico do paciente foram atendidas sobretudo, pela presença e apoio de sua mãe, bem como da equipe multiprofissional por meio da disponibilização de brinquedos, jogos, televisão, vídeos, livros. Diariamente o paciente era encorajado a relatar seus anseios, medos e dúvidas. Neste momento a equipe de enfermagem esclarecia as duvidas e fornecia todas as informações com intuito de favorecer a adesão da mãe e do paciente ao tratamento e cuidado proposto. A cooperação do paciente com os cuidados dispensados e o desempenho no autocuidado foi de extrema importância na sua recuperação. Houve uma significativa melhora do estado emocional e de seu relacionamento com os profissionais de saúde.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O caso clínico descrito descreveu a evolução da manifestação óssea mais frequente, suas complicações e o tratamento estabelecido ao paciente com NF1. Limitou-se, neste estudo, a abordagem à assistência de enfermagem.

Sendo assim, foi possível verificar que a fundamentação teórico-prática no desenvolvimento de uma assistência de enfermagem individualizada, trouxe melhor qualidade de vida ao paciente. A aplicação da assistência de enfermagem, levando em consideração a Teoria de Wanda Horta possibilitou o alcance da maioria dos resultados esperados para este paciente, contribuindo de maneira positiva para recuperação do mesmo.

Sugerem-se outros trabalhos envolvendo a validação e aplicabilidade do processo de enfermagem no cuidado desse tipo de patologia rara, fundamentados em suas respectivas teorias a fim de nortear ações de enfermeiros de diferentes especialidades.

REFERÊNCIAS

1. Motta CM, Neto AAC, Pereira GAF, Franco RM, Giorgi RB, Santalla TP, et al. Doença de Recklinghausen. Relato de caso e revisão de literatura. Revista Brasileira Clínica Médica. 2011; 9(2): 164.

2. Junior LGD, Filho AB, D'Alessandro DSM, Geller M. Neurofibromatose tipo 1 na infância: revisão dos aspectos clínicos. Revista Paulista Pediatrica. 2008; 26(2): 176.

3. Muniz MP, Filho JRLF, Souza AS, Zanusso SH, Bertelli ECP, Bertollo EMG. Neurofibromatose tipo 1: aspectos clínicos e radiológicos. Revista Imagem.2006; 28(2): 86-96.

4. Soares S, Oliveira G, Gomes TJ, Sucesso MB, Gomes RT. Neurofibromatose tipo 1- uma evolução maligna em idade pediátrica. Acta Medica Portuguesa. 2010; 23(3): 515-520.

5. Filho RSO, Rojas PCP, Ferreira LM, Gomes HC, Santos IDAO. Neurofibromatose tipo 1. Revista Diagnóstico e Tratamento. 2002; 7(2): 25.

6. Júnior RB, Pedrosa FM, Lima RV, Bonetti CL, Castro FAV. Escoliose e neurofibromatose: estudo retrospectivo de oito casos. Revista Brasileira de Ortopedia. 1996; 31(7).

7. Porto MA, Herrrero CFPS, Barbosa MHN, Defino HLA. Utilização da tração halo-craniana pré-operatória no tratamento de deformidades vertebrais de alto valor angular. Columna. 2010; 9(3): 258-264.

8. Pedras CCV, Carelli LE, Limoeiro A, Pedras S, Schettino LC. Tratamento cirúrgico das deformidades vertebrais na neurofibromatose. Columna. 2006;5(4): 215-221.

9. Horta WA. Processo de enfermagem. São Paulo (SP): EPU; 1979.

10. Motta PR. Desempenho em equipes de saúde: manual. Rio de Janeiro (RJ): FGV; 2001.

11. Doenges ME, Moorhouse MF, Murr AC. Diagnósticos de Enfermagem: Intervenções, Prioridades, Fundamentos. Rio de Janeiro. 10 ed. Guanabara Koogan, 2009.