

IVETE AUGUSTA PEREIRA SCHIAVELLI

Universidade Paulista, UNIP, São Paulo, SP.

OLIVIA BELOTO DA SILVA

Universidade Paulista, UNIP, São Paulo, SP.

DANIELA FAGIOLI MASSON

Universidade Paulista, UNIP, São Paulo, SP.

RENATO RIBEIRO NOGUEIRA FERRAZ

Universidade Nove de Julho, UNINOVE, São Paulo, SP.

**DULCI DO NASCIMENTO FONSECA
VAGENAS**

Universidade Paulista, UNIP, São Paulo, SP.

Recebido em janeiro de 2018.

Aprovado em março de 2018.

ATENDIMENTO MULTIPROFISSIONAL E OSTEOGENESIS IMPERFECTA: RELATO DE CASO DE UMA ADOLESCENTE GESTANTE

RESUMO

Introdução: A Osteogenesis Imperfecta (OI) é uma doença geneticamente heterogênea, pois apresenta herança autossômica dominante e recessiva, com defeito na síntese do colágeno tipo I. Existem três tipos, sendo a do tipo III, considerada a mais grave. De forma geral, pacientes com deficiência devem ser acompanhados de forma holística, com o apoio de uma equipe multiprofissional, para que as complicações das doenças possam ser amenizadas. Contudo, outras doenças não sindrômicas, como a hipertensão arterial sistêmica (HAS), podem comprometer ainda mais o estado de saúde dessa população. **Objetivo:** Acompanhar, juntamente com a equipe multiprofissional (psicologia, nutrição, enfermagem e acompanhamento genético), o estado geral de saúde de uma adolescente com OI, durante a sua gestação. **Método:** Trata-se do relato de caso de uma adolescente gestante. **Relato do Caso:** a adolescente, desde a infância apresentava dificuldade em aceitar as orientações da equipe multiprofissional, mesmo assim, era acompanhada rotineiramente pela equipe. Contudo, mesmo sendo orientada sobre os riscos da doença, principalmente na gestação, a adolescente engravidou. Assim, o acompanhamento foi intensificado durante a gestação, para evitar danos à saúde da adolescente e bebê, mesmo com a pressão arterial aumentada, internação antecipada da adolescente, nascimento prematuro e fraturas na bebê, ao nascer. **Conclusão:** para esse caso, o acompanhamento próximo e multiprofissional foi de extrema importância, pois permitiu que a gestação pudesse seguir seu curso por 36 semanas e contribuiu para diminuição das complicações tanto para a adolescente quanto para a bebê, principalmente porque essa paciente apresentava rejeição às orientações.

Palavras-Chave: osteogenesis imperfecta; aconselhamento genético; enfermagem.

MULTIPROFESSIONAL ATTENTION AND OSTEOGENESIS IMPERFECTA: A CASE STUDY OF PREGNANT TEENAGE

ABSTRACT

Introduction: Osteogenesis imperfecta (OI) is a genetically heterogeneous disease, since it presents autosomal dominant and recessive inheritance, with defect in the synthesis of type I collagen. There are three types and the type III is considered the most serious. In general, patients with disabilities should be followed in a holistic way, with the support of a multiprofessional team, so that the complications of the diseases can be mitigated. However, other non-syndromic diseases, such as systemic arterial hypertension (SAH), can further compromise the health status of this population. **Mean:** to follow, along with the multiprofessional team (psychology, nutrition, nursing and genetic follow-up), the general state of health of an adolescent with OI during the pregnancy. **Methods:** This is a case study. **Results:** the adolescent from childhood had difficulty accepting the guidelines of the multiprofessional team, even so, she was routinely monitored by the team. However, even though she was oriented about the risks of the disease, especially during pregnancy, the teenager became pregnant. Thus, follow-up was intensified during pregnancy to avoid damages to adolescent and infant health, even with increased blood pressure, early hospitalization of the adolescent, premature birth and fractures in the baby at birth. **Conclusion:** in this case, close and multiprofessional follow-up was extremely important, since it allowed the pregnancy to follow its course for 36 weeks and contributed to a reduction in complications for both the adolescent and the baby, mainly because this patient presented rejection at Guidelines.

Keywords: osteogenesis imperfecta; genetic counseling; nursing.



INTRODUÇÃO

Uma das deficiências raras que pode afetar a população é a Osteogenesis imperfecta (OI). Essa é uma doença geneticamente heterogênea, pois apresenta herança autossômica dominante e recessiva, com defeito na síntese do colágeno tipo I e apresenta uma incidência de 1:20.000 nascidos (SHAPIRO & GERMAIN-LEE, 2012). A OI pode ser classificada em tipo I (leve); tipo II (letal) e tipo III (grave). A criança portadora do tipo III apresenta, desde o nascimento membros encurtados e encurvados, tórax pequeno (provocando problemas respiratórios) e ao longo da vida, sofrer fraturas múltiplas, (ABOI, 2014).

Pacientes com deficiência podem sofrer, além de todas as consequências das patologias associadas à deficiência, danos associados à outras doenças como hipertensão arterial sistêmica, contribuindo para a diminuição da qualidade de vida e de saúde. Dessa forma, o rastreamento de sinais que indicam essas patologias, como o aumento da pressão arterial é de extrema importância e contribui para que os profissionais envolvidos com esses pacientes possam desenvolver uma assistência holística, colaborando com o aumento da qualidade de vida dessa população.

Assim, o objetivo do estudo, do tipo relato de caso, foi acompanhar, juntamente com a equipe multiprofissional, o estado geral de saúde de uma adolescente com OI, durante a sua gestação. Este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética em Pesquisa (CEP) da instituição onde foi realizado, por atender as diretrizes previstas na resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde quanto aos aspectos éticos e legais envolvendo pesquisas com seres humanos.

RELATO DO CASO

Adolescente B. R. S., acometida pela OI - tipo III, começou a ser atendida pela equipe multiprofissional (psicologia, enfermagem e aconselhamento genético) da Instituição aos 8 anos de idade, após os responsáveis relatarem que a mesma apresentou cerca de 75 fraturas.

Em relação ao acompanhamento psicológico, esse foi iniciado ainda durante a infância, através da ludoterapia, pois já era notável sua auto-estima baixa. No início da adolescência, já usando cadeiras de rodas, houve rejeição, por parte da paciente, ao tratamento psicológico individual. Assim, a mesma foi orientada a participar do tratamento em grupo, mas também demonstrou desinteresse. Aos 14 anos foi iniciado, de forma compulsória, uma psicoterapia mais efetiva, onde a paciente não fazia contato visual, respondia as indagações com poucas palavras, escondia o seu rosto com bonés, toucas ou com o seu próprio cabelo, pois a sua imagem corporal estava bem comprometida pela doença.

Por meio do aconselhamento genético, a família foi orientada sobre o caso da paciente e os riscos que a mesma apresentaria, em caso de gestação, tanto para ela quanto para o bebê. Desde o início do acompanhamento multiprofissional, a enfermagem foi a responsável por avaliar parâmetros de saúde, como pressão arterial, frequência cardíaca, temperatura corpórea e saturação de Oxigênio (O₂), os quais eram mantidos dentro dos parâmetros da normalidade. Contudo, mesmo com o acompanhamento efetivo da equipe multiprofissional, a adolescente engravidou e o trabalho da equipe multiprofissional foi intensificado para acompanhar o seu estado de saúde geral, durante a sua gestação e após o nascimento do bebê.

Aos 17 anos, em relação à sua estrutura corpórea, apresentava baixa estatura, face triangular, escoliose, vértebras lombares L1-L4 com baixa massa óssea (osteopenia), peso de 55 Kg e alimentação deficiente em ferro, cálcio, fósforo, importantes para o desenvolvimento do feto. Essas deficiências foram acompanhadas pelo serviço de nutrição da Instituição, o qual trabalhou de forma efetiva na introdução de uma dieta balanceada.

a fim de diminuir esses parâmetros. Contudo, a adolescente também era relutante em seguir a dieta indicada em domicílio. Dessa forma, o serviço de nutrição trabalhou a alimentação da adolescente na própria Instituição, nos intervalos dos atendimentos.

A pressão arterial da paciente foi monitorada pela enfermagem do início da gestação, e variou os valores sistólicos entre 120 - 140 mmHg e diastólica entre 80 - 90 mmHg. A adolescente também apresentava cansaço, dificuldade para respirar e dormir. Oscilações da pressão arterial foram comunicadas ao médico responsável por sua gestação/patologia, o qual prescreveu metildopa 250 mg, geralmente utilizado em casos de hipertensão gestacional. O medicamento controlou a pressão arterial de forma efetiva e colaborou para que a gestação continuasse sem maiores intercorrências. Com 34 semanas de gestação o ultrassom morfológico demonstrou um feto do sexo feminino apresentando ossos com ecogenicidade normais, sem sinais de fratura, calota craniana ossificada, mas discreta curvatura em fêmur, sem sinais de fratura. Esses dados demonstraram grande possibilidade de a bebê ser portadora de OI.

A internação da adolescente ocorreu por volta de 36 semanas de gestação, pelo risco de desestabilização da coluna vertebral, pré-eclâmpsia e Rotura Prematura das Membranas Ovulares (RPMO). Foi realizada a cesariana, confirmando o nascimento de um recém-nascido (RN) do sexo feminino, peso de 2.950 g e altura de 45 cm. Após o parto, a RN apresentou duas fraturas nos ombros e fratura nos fêmures. A bebê permaneceu com suspensório até a estabilização das fraturas, período que perdurou cerca de 30 dias. Após o nascimento, a criança apresentava peso e densidade óssea baixos, necessitando da extensão dos cuidados da equipe multiprofissional para além da mãe, adicionando a nutrição.

DISCUSSÃO

Sabe-se que o número de pessoas com deficiência (PCD's) aumentou consideravelmente, em decorrência das diversas lutas sociais por seus direitos, pois essas criaram coragem para estudar, trabalhar, passear e frequentar os serviços de saúde com autonomia. A UNICEF - "The United Nations Children's Fund" divulgou em 2014 dados, os quais demonstram que cerca de 10 % das crianças nascem ou adquirem algum tipo de deficiência (física, mental ou sensorial), mas que cerca de 80 % das sequelas dessas deficiências poderiam ser minimizadas com condutas simples. Dentre essas condutas estão medidas preventivas em todas as esferas da saúde, indicando que os pacientes com deficiência, necessitam de uma atenção à saúde integral e multiprofissional, além de um enfoque voltado para educação e promoção da saúde.

Estudos tem demonstrado uma gama de atividades que podem ser desenvolvidas junto às PCD'S no âmbito de promoção da saúde, incluindo oficinas, teatro, debates, workshops, dentre outras, a fim de trabalhar as diversas temáticas, desde aquelas envolvidas com deficiência, como risco para quedas, até aquelas voltadas para saúde de um grupo específico, como prevenção do câncer de mama para as mulheres (CEZARIO et al., 2008; CEZARIO e PAGLIUCA, 2007; PAGLIUCA e COSTA, 2005). Condutas voltadas à atenção holística, praticados pela equipe multiprofissional, permite a detecção antecipada de problemas e norteiam para o desenvolvimento de ações para reabilitação, o que diminui os efeitos negativos da deficiência (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2004). Assim, o trabalho multiprofissional realizado desde o início da adolescente na Instituição, permitiu que a equipe da psicologia percebesse a melhor estratégia de atendimento, nas diferentes etapas da vida da mesma.

Mesmo com a gestação precoce, o aconselhamento genético foi essencial para que a adolescente pudesse tirar dúvidas relacionadas a OI e para que o feto pudesse ser acompanhado, quanto a presença de danos relacionados a OI, através do ultrassom. Para além da OI, um exemplo de doença não sindrômica que pode acometer as pessoas com deficiência é a hipertensão arterial sistêmica (HAS), como ocorreu com a adolescente do



presente estudo, durante a gestação. Considerando que a HAS é uma doença crônica não transmissível de alta prevalência, responsável pela alta frequência de internações e pode gerar sérias complicações, como doenças cerebrovasculares, doença arterial coronariana, insuficiência cardíaca, insuficiência renal e doenças vasculares em geral (SMELTZER e BARE, 2006), acompanhar a pressão arterial da adolescente desde o seu início na Instituição foi de extrema importância para que qualquer alteração, durante a gestação, fosse prontamente detectada.

No Brasil, a HAS é um dos principais fatores de risco para doenças cardiovasculares, que são a principal causa de mortalidade e um dos maiores desafios para os profissionais da saúde, principalmente durante a gestação (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2009). No caso da adolescente do estudo, o uso de anti-hipertensivo e o monitoramento da pressão arterial contínuo foram importantes para evitar maiores complicações durante a gestação.

Assim, para este caso, como a adolescente apresentou rejeição às orientações dos profissionais, o acompanhamento próximo e multiprofissional, principalmente durante a gestação, foi de extrema importância, pois permitiu que a gestação pudesse seguir seu curso por 36 semanas e contribuiu para diminuição das complicações tanto para a adolescente quanto para a bebê contribuiu para diminuição das complicações durante o parto, tanto para a adolescente quanto para a bebê. Atualmente, mãe e filha são acompanhadas pela equipe multiprofissional da Instituição com o intuito de diminuir os agravos à saúde de ambas, consequências da OI.

REFERÊNCIAS

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE OSTEOGENESIS IMPERFECTA. São Paulo, 2014. Acesso: 29/07/2014. Disponível em: <http://www.aboi.org.br>

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria da Vigilância em Saúde. Departamento de Análise de Situação de Saúde. Saúde do Brasil 2008: 20 anos de Sistema Único de Saúde (SUS) no Brasil. Brasília: Ministério da Saúde, 2009.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Agenda de compromissos para a saúde integral da criança e redução da mortalidade infantil / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas - Brasília: Ministério da Saúde, 2004, 80 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Política nacional de saúde da pessoa portadora de deficiência. Brasília: Ministério da Saúde, 2009.

CEZARIO, K. G., MARIANO, M. R., PAGLIUCA, L. M. F. Comparando o comportamento sexual de cegos e cegas diante das DSTs. Rev Eletrônica Enferm., v. 10, n. 3, p. 686-94, 2008.

CEZARIO, K. G., PAGLIUCA, L. M. F. Tecnologia assistiva em saúde para cegos: enfoque na prevenção de drogas. Esc Anna Nery Rev Enferm., v. 11, n. 4, p. 677-681, 2007.

CORRÊA M, GUILAM M. Discurso do risco e aconselhamento genético pré-natal. Cadernos Saúde Pública, v. 22, n. 10, p. 2141-2149, 2006.

FANO V, CELÍN MR, DEL PINO M, BUCETA S, OBREGÓN MG, PRIMOMO C, et al. Osteogenesis imperfecta. Evaluación clínica, funcional y multidisciplinaria de 65 pacientes. An Pediatr (Barc), v. 72, p. 324-30, 2010.

FUNDO DAS NAÇÕES UNIDAS PARA A INFÂNCIA - UNICEF. Situação Mundial da Infância 2013: criança com deficiência. Brasília, 2013.

GOSSELIN J, AMIEL-TISON C. Avaliação Neurológica: do nascimento aos 6 anos. 2a. ed. Porto Alegre: Artmed; 2009.

PAGLIUCA, L. M. F., COSTA, E. M. Tecnologia educativa para o autoexame das mamas em mulheres cegas. Rev RENE. v. 6, n.1, p.77-85, 2005.

RAMALHO A, PAIVA E SILVA R. Aconselhamento genético. In: Guerra A, Junior G. Menino ou menina: os distúrbios da diferenciação do sexo. São Paulo: Manole, 2002. p. 208-217.

SMELTZER; S.C; BARE, B.G. BRUNNER & SUDDARTH: Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica. 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006.