

Fundamentos da Enfermagem 3

**Michelle Thais Migoto
(Organizadora)**

Atena
Editora
Ano 2019



Michelle Thais Migoto
(Organizadora)

Fundamentos da Enfermagem 3

Atena Editora
2019

2019 by Atena Editora

Copyright © da Atena Editora

Editora Chefe: Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira

Diagramação e Edição de Arte: Geraldo Alves e Natália Sandrini

Revisão: Os autores

Conselho Editorial

- Prof. Dr. Alan Mario Zuffo – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul
Prof. Dr. Álvaro Augusto de Borba Barreto – Universidade Federal de Pelotas
Prof. Dr. Antonio Carlos Frasson – Universidade Tecnológica Federal do Paraná
Prof. Dr. Antonio Isidro-Filho – Universidade de Brasília
Profª Drª Cristina Gaio – Universidade de Lisboa
Prof. Dr. Constantino Ribeiro de Oliveira Junior – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Profª Drª Daiane Garabeli Trojan – Universidade Norte do Paraná
Prof. Dr. Darllan Collins da Cunha e Silva – Universidade Estadual Paulista
Profª Drª Deusilene Souza Vieira Dall’Acqua – Universidade Federal de Rondônia
Prof. Dr. Eloi Rufato Junior – Universidade Tecnológica Federal do Paraná
Prof. Dr. Fábio Steiner – Universidade Estadual de Mato Grosso do Sul
Prof. Dr. Gianfábio Pimentel Franco – Universidade Federal de Santa Maria
Prof. Dr. Gilmei Fleck – Universidade Estadual do Oeste do Paraná
Profª Drª Girlene Santos de Souza – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Profª Drª Ivone Goulart Lopes – Istituto Internazionele delle Figlie de Maria Ausiliatrice
Profª Drª Juliane Sant’Ana Bento – Universidade Federal do Rio Grande do Sul
Prof. Dr. Julio Candido de Meirelles Junior – Universidade Federal Fluminense
Prof. Dr. Jorge González Aguilera – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul
Profª Drª Lina Maria Gonçalves – Universidade Federal do Tocantins
Profª Drª Natiéli Piovesan – Instituto Federal do Rio Grande do Norte
Profª Drª Paola Andressa Scortegagna – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Profª Drª Raissa Rachel Salustriano da Silva Matos – Universidade Federal do Maranhão
Prof. Dr. Ronilson Freitas de Souza – Universidade do Estado do Pará
Prof. Dr. Takeshy Tachizawa – Faculdade de Campo Limpo Paulista
Prof. Dr. Urandi João Rodrigues Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará
Prof. Dr. Valdemar Antonio Paffaro Junior – Universidade Federal de Alfenas
Profª Drª Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande
Profª Drª Vanessa Lima Gonçalves – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Prof. Dr. Willian Douglas Guilherme – Universidade Federal do Tocantins

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) (eDOC BRASIL, Belo Horizonte/MG)

F981 Fundamentos da enfermagem 3 [recurso eletrônico] / Organizadora Michelle Thais Migoto. – Ponta Grossa (PR): Atena Editora, 2019. – (Fundamentos da Enfermagem; v. 3)

Formato: PDF

Requisitos de sistema: Adobe Acrobat Reader

Modo de acesso: World Wide Web

Inclui bibliografia.

ISBN 978-85-7247-116-9

DOI 10.22533/at.ed.169191202

1. Enfermagem. 2. Enfermagem – Prática. I. Migoto, Michelle Thais. II. Série.

CDD 610.73

Elaborado por Maurício Amormino Júnior – CRB6/2422

O conteúdo dos artigos e seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores.

2019

Permitido o download da obra e o compartilhamento desde que sejam atribuídos créditos aos autores, mas sem a possibilidade de alterá-la de nenhuma forma ou utilizá-la para fins comerciais.

www.atenaeditora.com.br

APRESENTAÇÃO

No volume 3, desta obra *Fundamentos de Enfermagem*, é composto por 20 capítulos, que englobam assuntos relacionados ao ambiente hospitalar, como também a dimensão ensino. A principal relação entre eles, é que os hospitais além de serem espaços voltados para a assistência à saúde em suas diversas especialidades, é também o campo da prática de ensino, de pesquisa e incorporação tecnológica em saúde.

A assistência hospitalar se fortalece quando ela se abre para o ensino e o desenvolvimento de pesquisa, que retroalimentam a qualidade da assistência, segundo a Segurança do Paciente. Esta relação ocorre pelo ensino para a graduação e pós-graduação para as diversas profissões da área da saúde.

Por fim, esperamos que este livro possa fortalecer a Enfermagem, colaborando e instigando os envolvidos na dimensão do ensino, da pesquisa e da extensão. Estimulados por instrumentos metodológicos, tecnológicos, educacionais e assistenciais que corroboram com o desenvolvimento da prática profissional da Enfermagem

Michelle Thais Migoto

SUMÁRIO

CAPÍTULO 1	1
A TEORIA DO CUIDADO HUMANO APLICADA AO PACIENTE CARDIOPATA	
Andrea Cristina Dantas Borba	
Valdecy Ferreira de Oliveira Pinheiro	
Ana Beatriz de Oliveira Aziz Gomes	
DOI 10.22533/at.ed.1691912021	
CAPÍTULO 2	12
ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM NA BUSCA DA QUALIDADE DE VIDA DO PACIENTE RENAL CRÔNICO DURANTE A HEMODIÁLISE	
Ana Patrícia Fonseca Coelho Galvão	
Ismael Viana Aragão	
Maxwell do Nascimento Silva	
Fernando Rodrigo Correia Garcia	
Francisca Bruna Arruda Aragão	
Wochimann de Melo Lima	
Luciana Coelho Carvalho Oliveira	
Rafael Mondego Fontenele	
DOI 10.22533/at.ed.1691912022	
CAPÍTULO 3	29
CONTRIBUIÇÃO DO ENFERMEIRO NO PROCESSO DE GERENCIAMENTO DE CUSTO NAS INSTITUIÇÕES HOSPITALARES	
Silvia Emanoella Silva Martins de Souza	
André Ribeiro da Silva	
Cássio Murilo Alves Costa	
Maria Auristela Menezes Costa	
Jitone Leônidas Soares	
Jônatas de França Barros	
Carissa Menezes Costa	
Críssia Maria Menezes Costa	
Fernando Antibas Atik	
DOI 10.22533/at.ed.1691912023	
CAPÍTULO 4	51
A IMPORTÂNCIA DO ENFERMEIRO DO TRABALHO NA ORIENTAÇÃO DO USO DOS EPI'S PARA A PREVENÇÃO DOS ACIDENTES OCUPACIONAIS	
Milena Suzy Lopes Pereira	
Natália Saldanha Ferreira Augusto	
Sílvia Ximenes Oliveira	
DOI 10.22533/at.ed.1691912024	
CAPÍTULO 5	56
DIFICULDADES ENCONTRADAS PELOS ENFERMEIROS NA IMPLANTAÇÃO DA SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM PERIOPERATÓRIA (SAEP)	
Elaine Ribeiro	
Adriana Cristina Mota Furlan	
Érika Christiane Marocco Duran	
DOI 10.22533/at.ed.1691912025	

CAPÍTULO 6 69

O PROCESSO DE ENFERMAGEM NA ASSISTÊNCIA À SINDROME DE ONDINE

Maria Cláudia Parro
João Cesar Jacon
Marcela Pereira de Sá
Roberta Bistafa

DOI 10.22533/at.ed.1691912026

CAPÍTULO 7 82

POLÍTICAS E AVANÇOS DA PREVENÇÃO E CONTROLE DE INFECÇÃO HOSPITALAR NO BRASIL:
UMA REVISÃO DA LITERATURA

Karine Raiane Cabreira de Oliveira
Oscar Kenji Nihei

DOI 10.22533/at.ed.1691912027

CAPÍTULO 8 93

REVISÃO DO PROCESSO DE ENFERMAGEM DO INSTITUTO DE ORTOPEDIA E TRAUMATOLOGIA
DO HCFMUSP

Nathalia Casarin Scoz Campos
Camila Hidalgo
Larissa Cristina da Silva Pinheiro
Andreia Oracic Pena
Fernanda Santos da Silva
Renata Lourenço César Parra

DOI 10.22533/at.ed.1691912028

CAPÍTULO 9 100

RISCO DE QUEDAS EM IDOSOS: AÇÕES DA ENFERMAGEM PARA REDUZIR A SUA OCORRÊNCIA

Ana Patrícia Fonseca Coelho Galvão
Roberta Daniele Rocha Chagas de Oliveira
Ana Rute Soeiro Brandão
Maxwell do Nascimento Silva
Fernando Rodrigo Correia Garcia
Francisca Bruna Arruda Aragão
Fabrício e Silva Ferreira
Wochimann de Melo Lima
Luciana Coelho Carvalho Oliveira

DOI 10.22533/at.ed.1691912029

CAPÍTULO 10 118

A FORMAÇÃO EM ENFERMAGEM RURAL

Ângela Roberta Alves Lima
Eliana Buss
Maria del Carmen Solano Ruiz
José Siles González
Rita Maria Heck

DOI 10.22533/at.ed.16919120210

CAPÍTULO 11 131

A ARTICULAÇÃO TEORIA-PRÁTICA NA FORMAÇÃO DE ENFERMEIROS: POSSIBILIDADES DO
AUTOESTUDO DOCENTE

Lídia Chiaradia da Silva
Rita de Cássia Magalhães Trindade Stano

DOI 10.22533/at.ed.16919120211

CAPÍTULO 12 147

USO DE TECNOLOGIA ASSISTIVA NO PROCESSO DE COMUNICAÇÃO ALTERNATIVA DE PACIENTES EM CUIDADO INTENSIVO

Graciela de Brum Palmeiras

Adriano Pasqualotti

Marlene Teda Pelzer

DOI 10.22533/at.ed.16919120212

CAPÍTULO 13 162

AVALIAÇÃO DOS ESTUDANTES DE ENFERMAGEM QUANTO A UTILIZAÇÃO DA TECNOLOGIA NO ENSINO SUPERIOR: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

José Rocha Gouveia Neto

Bruna Oliveira Gonzaga

Mirelly da Silva Barros

Mônica Gusmão Lafrande Alves

Nathália Bianca Gomes da Nóbrega

Taciana da Costa Farias Almeida

DOI 10.22533/at.ed.16919120213

CAPÍTULO 14 175

FORMAÇÃO MULTIPROFISSIONAL EM SERVIÇO: A PERCEPÇÃO DOS RESIDENTES

Anna Karla Nascimento Lima

Denise Barbosa de Castro Friedrich

Edna Aparecida Barbosa de Castro

Fábio da Costa Carbogim

Raquel de Oliveira Martins Fernandes

William Ávila de Oliveira Silva

DOI 10.22533/at.ed.16919120214

CAPÍTULO 15 189

FORMAÇÃO POLÍTICA COMO FERRAMENTA TRANSFORMADORA DE UMA PROFISSÃO: A REALIDADE DA ENFERMAGEM DESDE ACADEMIA

Audrey Moura Mota-Gerônimo

Heloisa Maria Pierro Cassiolato

Bruna Paesano Grellmann

Daniela de Oliveira Soares

Giordan Magno da Silva Gerônimo

DOI 10.22533/at.ed.16919120215

CAPÍTULO 16 202

INFORMÁTICA EM SAÚDE COMO FERRAMENTA NA SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM EM UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

Neyse Patrícia do Nascimento Mendes

Carlos Jordão de Assis Silva

Kátia Regina Barros Ribeiro

Érika Cecília Resende de Souza

Deborah Dinorah de Sá Mororó

DOI 10.22533/at.ed.16919120216

CAPÍTULO 17	210
TÉCNICA DE GRUPO FOCAL NA PESQUISA EM ENFERMAGEM: RELATO DE EXPERIÊNCIA	
Lisa Antunes Carvalho Nara Jací da Silva Nunes Maria Luzia Machado Godinho Maira Buss Thofehr Álvaro Luiz Moreira Hypólito Edison Luiz Devos Barlem	
DOI 10.22533/at.ed.16919120217	
CAPÍTULO 18	219
TUTORIAL PARA ELABORAÇÃO DE DIAGNÓSTICOS DE ENFERMAGEM – UMA PROPOSTA EDUCACIONAL VIRTUAL	
João Cesar Jacon Maria Cláudia Parro	
DOI 10.22533/at.ed.16919120218	
CAPÍTULO 19	229
EDUCAÇÃO EM SAÚDE NO CUIDADO A MULHERES COM DIABETES GESTACIONAL: RELATO DE EXPERIÊNCIA	
Patricia de França Costa Anna Karolina Lages de Araujo Gisely de Jesus Fonseca Morais Yana Thalita Barros de Oliveira Castro Ariadne Sales Fama Oliveira	
DOI 10.22533/at.ed.16919120219	
CAPÍTULO 20	234
EXPOSIÇÃO SENTIDOS DO NASCER: PERFIL DOS PARTICIPANTES DOS GRUPOS FOCAIS	
Rosiane de Oliveira Cunha Kleyde Ventura de Souza Juliana Maria Almeida do Carmo Bernardo Jefferson de Oliveira Sonia Lansky Stella Elizei Malta	
DOI 10.22533/at.ed.16919120220	
SOBRE A ORGANIZADORA	246

O PROCESSO DE ENFERMAGEM NA ASSISTÊNCIA À SÍNDROME DE ONDINE

Maria Cláudia Parro

Centro Universitário Padre Albino
Catanduva – São Paulo

João Cesar Jacon

Centro Universitário Padre Albino
Catanduva – São Paulo

Marcela Pereira de Sá

Hospital Escola Emílio Carlos
Catanduva – São Paulo

Roberta Bistafa

Hospital Escola Emílio Carlos
Catanduva – São Paulo

RESUMO: A Síndrome de Ondine é uma entidade clínica rara do sistema nervoso central, de origem genética autossômica dominante, caracterizada por uma resposta ventilatória autônoma anormal à hipercapnia progressiva e hipoxemia sustentada, fenômeno especialmente marcado durante as fases do sono. Vislumbrando contribuir com cuidado de enfermagem sistematizado, de qualidade, com menor risco e maior eficácia, buscou-se apropriar-se do processo de enfermagem na Síndrome de Ondine. O presente estudo objetivou identificar os diagnósticos e intervenções de enfermagem para assistência personalizada aos portadores da Síndrome de Ondine. Trata-se de um estudo exploratório, por meio de pesquisa bibliográfica,

fundamentada em três etapas: exploração do tema, categorização dos dados, ou seja, problemas comuns apresentados por portadores da Síndrome, identificação dos principais diagnósticos de enfermagem considerando a Taxonomia II da NANDA-I (2018-2020), e descrição das intervenções de enfermagem segundo a Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC, 2016). Com base nas informações apresentadas pela literatura categorizou-se 16 problemas mais comuns apresentados pelos portadores da Síndrome de Ondine, e a partir destes identificou-se os 16 principais diagnósticos de enfermagem. Em posse destes realizou-se um estudo detalhado da NIC, extraído 61 intervenções de enfermagem a serem realizadas pelo Enfermeiro e equipe de Enfermagem aos portadores. Os achados permitiram a elaboração de diagnósticos e intervenções de enfermagem para a tomada de decisão do enfermeiro no cuidado de pacientes com a Síndrome de Ondine internados em Unidades de Terapia Intensiva ou mesmo fazendo uso de assistência ventilatória em domicílio, contribuindo para o desenvolvimento científico da profissão.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome de Ondine; Ventilação Artificial; Terapia.

ABSTRACT: Ondine's syndrome is a rare clinical entity that affects the central nervous

system. It is an autosomal dominant genetic disorder characterized by an abnormal autonomic ventilatory response to progressive hypercapnia and sustained hypoxemia, a phenomenon especially marked during sleep phases. The main objective of this study was to contribute to systematized, quality nursing care with lower risk and greater efficacy, sought to appropriate the nursing process in Ondine Syndrome, identifying nursing diagnoses and interventions for personalized patient care. This is an exploratory study, based on three-stage research: exploration of the theme, categorization of the data, ie common problems presented by patients, identification of the main nursing diagnoses considering NANDA-I Taxonomy II (2018-2020), and description of nursing interventions according to the Classification of Nursing Interventions (NIC, 2016). A total of 16 common problems presented by the Ondine Syndrome patients were categorized, and from these the 16 main nursing diagnoses were identified. Then, a detailed study of the NIC was performed, extracting 61 nursing interventions for the Nurse and staff to the patients. The findings allowed the elaboration of nursing diagnoses and interventions for nurses' decision making for the care of patients with Ondine's Syndrome hospitalized in Intensive Care Units or even making use of ventilatory assistance at home, contributing to the scientific development of profession.

KEYWORDS: Ondine Syndrome; Artificial Ventilation; Therapy.

1 | INTRODUÇÃO

Popularmente conhecida como “Síndrome ou Maldição de Ondine”, a Síndrome da Hipoventilação Central Congênita (SHCC), é uma doença genética rara presente desde o nascimento, definida como a incapacidade de controle automático (involuntário) da respiração, caracterizada por uma resposta ventilatória anormal à hipercapnia progressiva e hipoxemia sustentada, de forma que todos os pacientes com SHCC necessitam de suporte ventilatório ao longo da vida durante o sono, embora cerca de um terço dos pacientes necessitem de suporte ventilatório 24 horas por dia (CHEN; et al., 2005).

Descrita pela primeira vez em 1970 por *Mellins et al*, a SHCC é uma doença causada pela mutação do gene “*pairedlike homeobox gene*” (PHOX2B) localizado no cromossoma 4p12 e que codifica um fator de transcrição responsável pela regulação da expressão de genes envolvidos no desenvolvimento do sistema nervoso autônomo. Existe uma má formação no bulbo cerebral que faz com que os receptores químicos não transmitam os sinais nervosos que o indivíduo necessita para haver a respiração (WEESE-MAYER, et al., 2009; MEDEIROS, 2011).

Ocasionalmente de origem congênita, a SHCC pode ocorrer em pacientes com tumores, cirurgias e infecções no sistema nervoso central, acidente vascular encefálico (AVE), trauma medular cervical alto e em algumas doenças mitocondriais ou lesões desmielinizantes, como a esclerose múltipla (STANKIEWICZ; PAZEVIC; 1989; GOZAL, 1998; TAKEDA et al., 1996; BOGOUSSLAVSKY et al., 1990)

Embora a SHCC esteja presente desde o nascimento, na maioria dos casos pode

ser de difícil diagnóstico pela variação de manifestações clínicas, e pela falta muitas vezes da sensibilização médica, principalmente nos casos mais leves (MEDEIROS, 2011).

E ainda, por estar associada com relativa frequência ao acometimento do plexo mioentérico e submucoso do sistema digestivo, em que os pacientes podem apresentar refluxo gastroesofágico, parestesia intestinal e doença de Hirschsprung (20% dos casos). Também pode ocorrer dificuldade de sucção e deglutição, provavelmente secundária à própria disfunção do tronco cerebral. Como a associação frequente às anomalias oculares, como pupilas mióticas, muitas vezes anisocóricas, com baixa visão (60% dos casos), estrabismo (50% dos casos), xeroftalmia e oftalmoplegia, e aumento do risco de desenvolvimento de tumores neurais (2% dos casos) nestes pacientes, dificultando assim o fechamento precoce do diagnóstico (ORVAY; COSTA, 2005).

O diagnóstico da SHCC depende da exclusão de outras causas de hipoventilação, como sejam malformações do tronco cerebral e anomalias estruturais do SNC, erros inatos do metabolismo, doenças neuromusculares e cardiovasculares, paralisia do diafragma e anormalidades do pulmão e da bomba respiratória (BACHETTI, et al., 2005)

Atualmente os critérios necessários para o diagnóstico baseiam-se na existência de um quadro de hipoventilação durante o sono ($\text{PaCO}_2 > 60 \text{ mmHg}$) com início nos primeiros meses de vida na ausência uma doença do tronco cerebral, neuromuscular, pulmonar, metabólica ou cardíaca que possa explicar o quadro

(WAGNER; BERRY, 2007; ORVAY; COSTA, 2005).

A investigação dos pacientes em que se suspeita de SHCC deve ser dirigida para os sinais presentes, podendo ser usadas ressonância magnética (RM) do cérebro e tronco cerebral para avaliar anomalias anatômicas; polissonografia para confirmação do padrão respiratório; provas funcionais respiratórias, broncoscopia, raio-X de tórax, e ultrassonografia ou fluoroscopia diafragmática para avaliar a função do diafragma; eletrocardiograma (ECG), ecocardiografia, e monitorização Holter para rastrear patologia cardíaca associada; avaliação da função metabólica/enzimática; eletromiografia e biópsia muscular na presença de hipotonia extensiva; e biópsia retal na suspeita de doença de Hirschsprung. (CHIN; GOZAL, 2010; LIESS, et al., 2008; ORVAY; COSTA, 2005).

Portanto diante da suspeita diagnóstica da SHCC, atualmente faz-se o teste genético para mutações no gene *PHOX2B*. E havendo evidência de uma destas mutações permite-se confirmar o diagnóstico; contudo sua ausência não permite excluir esta síndrome. Pois é importante ressaltar que a SHCC, caracteriza-se por como condição crônica de hipoventilação, em que o tratamento será para toda a vida, seja durante o sono ou em estado de vigília, exigindo uma abordagem multidisciplinar de apoio e tratamento para o paciente e a família (MEDEIROS, 2011).

Para Orvay e Costa, (2005), o enfoque terapêutico ao portador da SHCC deve e ser multidisciplinar, além de ser direcionado principalmente para a manutenção

de ventilação adequada, seja por meio de ventilação mecânica não invasiva, invasiva, assistência ventilatória domiciliar ou implantação cirúrgica de marcapasso diafragmático.

Segundo Medeiros (2011), uma combinação de reconhecimento precoce e intervenção multidisciplinar são fundamentais para o sucesso do desenvolvimento e uma boa qualidade de vida dos pacientes, permitindo uma redução na morbimortalidade.

Considerando a literatura estudada, torna-se relevante a proposta deste estudo devido à importância da qualificação e conhecimento do profissional enfermeiro para assistir o paciente com a SHCC junto à equipe multiprofissional.

A partir deste contexto questiona-se: Quais são as atribuições do enfermeiro frente à assistência prestada ao portador de SCHH?

Assim o presente estudo objetivou identificar as atribuições do profissional enfermeiro na assistência ao portador da Síndrome de Ondine.

2 | METODOLOGIA

Trata-se de um trabalho desenvolvido a partir dos preceitos de um estudo exploratório, por meio de pesquisa bibliográfica.

As pesquisas exploratórias têm como objetivo proporcionar maior familiaridade com o problema, com vistas a torná-lo mais explícito ou a constituir hipóteses. Pode-se dizer que estas pesquisas têm como objetivo principal o aprimoramento de ideias ou a descoberta de intuições. Seu planejamento é, portanto, bastante flexível, de modo que possibilite a consideração dos mais variados aspectos relativos ao fato estudado. Na maioria dos casos, essas pesquisas envolvem: (a) levantamento bibliográfico; (b) entrevistas com pessoas que tiveram experiências práticas com o problema pesquisado; e (c) a análise de exemplos que “estimulem a compreensão”. E se considerando a pesquisa bibliográfica, o pesquisador, a desenvolverá a partir de material já elaborado, em que sua busca se constituirá de informações provenientes de livros e artigos científicos (GIL, 2008).

Nesta perspectiva, utilizou a proposta de Gil (2008) nas seguintes etapas:

1ª Etapa: Seleções das fontes de referência e palavras chaves:

Para o alcance do objetivo proposto foi realizada revisão bibliográfica da literatura por meio da Biblioteca Cheddi Gattaz, localizada no Câmpus SEDE do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), da Biblioteca Virtual Bireme nas bases de dados LILACS, MEDLINE e Scielo, publicadas no período de 2006 a 2016 utilizando-se das palavras-chave: Síndrome de Ondine; Síndrome da Hipoventilação Central Congênita; Marcapasso Diafragmático; Assistência Ventilatória e Assistência de Enfermagem. O limite em relação à língua foi o português, o espanhol e o inglês e sem restrição quanto ao tipo de publicação.

Para seleção das fontes foram consideradas como critérios de inclusão, as

bibliografias que abordaram as temáticas estudadas, e desconsideradas como critérios de exclusão àquelas que não atenderam a temática em questão.

2ª Etapa: Coleta de dados

A coleta de dados seguiu a seguinte premissa:

- Leitura exploratória do material selecionado: leitura rápida objetivando verificar se a obra é de interesse para o trabalho;
- Leitura seletiva: leitura aprofundada das partes que realmente interessem ao trabalho;
- Registro das informações extraídas das fontes em instrumento direcionada por elementos adaptados do instrumento de URSI (2005), que se constitui num roteiro de coleta de dados, a saber:
 1. Dados de identificação do autor: nome, titulação, local de atuação;
 2. Sobre o artigo: título do periódico, título de pesquisa, ano de publicação, país de origem;
 3. Objetivos da pesquisa;
 4. Aspectos metodológicos: população, amostra, desenho metodológico, e local.

3ª Etapa: Análise e interpretação dos dados

Primeiramente realizou-se a leitura dos textos, quando se fez a análise de cada artigo separadamente. Em seguida os artigos foram selecionados conforme os critérios de inclusão estabelecidos pelas pesquisadoras.

Então, procedeu-se a análise das publicações direcionada por elementos adaptados do instrumento de URSI (2005).

Os artigos foram analisados de forma descritiva quanto a dados de identificação do autor, periódico, título do artigo, aspectos metodológicos e ano de publicação.

3 | RESULTADOS E DISCUSSÃO

3.1 Caracterização dos estudos

Foram encontrados no processo de pesquisa junto às bases de dados seis publicações relacionadas diretamente com a SHCC, quais foram recuperadas e empregadas na elaboração deste estudo, conforme Quadro 1.

Artigos selecionados					
Periódico		Título	Autor	Aspectos metodológicos	Ano
1	American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine	SHCC PHOX2B mutações e fenótipos.	BERRY-KRAVIS; et al.	Estudo de caso	2006
2	Cirurgia Pediátrica	Neurocristopatias e doença de Hirschsprung	ESPINOSA; CALDERÓN,	Estudo de caso	2009
3	Sleep Breath	Prevalência e correlatos clínicos de distúrbios do sono, tipos de distrofia miotônica.	BIANCHI; et al.	Estudo de caso	2013
4	Journal Neurosurgical Pediatric	Distúrbios respiratórios do sono em paciente com mielomeningocele	PATEL; et al.	Revisão de literatura	2014
5	Concise Clinical Review	SHCC associada a doença de Hirschsprung	ABOUSSOUAN	Estudo de caso	2015
6	Revista Paulista de Pediatria	Distúrbio respiratório do sono em doença neuromuscular	SANDOVAL; et al.	Estudo de caso	2015

Quadro 1: Distribuição dos trabalhos científicos segundo o periódico, título do artigo, autor, aspectos metodológicos e ano de publicação, Catanduva, 2018.

As publicações analisadas abordaram aspectos como: definição, características clínicas apresentadas pelo portador e terapêuticas empregadas além de ressaltarem a importância da assistência multiprofissional no controle e tratamento da SHCC, também conhecida como Síndrome de Ondine; uma doença genética rara, causada pela mutação do gene PHOX2B, em que se observa o distúrbio do sono e doenças neuromusculares, devido a uma redução exagerada nos volumes pulmonares, durante o sono, sendo uma síndrome *p* em que os primeiros sintomas se manifestam desde o nascimento ocasionando a cianose pela falta de oxigenação nas primeiras horas de vida. (BERRYS-KRAVIS; et al., 2006).

Porém, pode ser uma desordem única de controle respiratório associada a doença de Hirschsprung, com manifestações na maioria dos casos de tumores de origem de crista neural, em que se origina o colapso da via aérea superior, as apneias obstrutivas e o comprometimento pulmonar, o que leva à dependência ventilatória contínua (ESPINOSA; CALDERÓN, 2009; BIANCHI; et. al., 2013).

Conclui-se que se trata de um paciente complexo, com reais necessidades de oxigenação, dentre outras e que exige da equipe de saúde uma maior atenção em busca da melhoria de sua qualidade de vida. Pois é real o grande impacto que a doença exerce no modo de vida desta pessoa e de seus familiares, alterando seu estilo de vida e necessitando que seus portadores se adaptem às limitações impostas

pelo tratamento.

Ainda, os resultados da busca demonstraram escassez de produção nos últimos 10 anos, predomínio de pesquisas com delineamento estudo de casos, e em sua maioria de origem internacional (83,3%), sendo pesquisas realizadas em sua totalidade pela área médica, especialmente por médicos Pneumologistas e Pediatras. É relevante observar que a temática ainda é pouco explorada no cenário nacional (16,6%), e embora as seis publicações (100%), reconheçam a necessidade de uma equipe multiprofissional para o atendimento das necessidades de oxigenação, alimentação, eliminação, sono, repouso, integridade tissular, fisiológicas, psicológicas do portador, não citam o profissional enfermeiro como um agente atuante no cuidado à SHCC.

Refletindo sobre esta realidade apresentada pela literatura, e considerando as necessidades individuais dos portadores da SHCC, entendeu-se a necessidade do processo de enfermagem como alicerce para atuação do enfermeiro, uma vez que é o profissional mais próximo, podendo observar e identificar as necessidades individuais e proporcionar a intervenção conveniente. Além de ser o elo com toda a equipe multidisciplinar (médico, nutricionista, farmacêutico, psicólogo, assistente social e equipe de enfermagem), fechando a cadeia de profissionais envolvidos na atenção a essa população.

O Processo de Enfermagem (PE) é a base para a prática clínica da enfermagem, uma atividade privativa do enfermeiro, sendo um instrumento fundamental, que melhora a tomada de decisão, possui um modo sistemático, realizado por cinco etapas: coleta de dados, diagnósticos de enfermagem, planejamento, implementação e avaliação permanente dos resultados obtidos. Podendo ser usado de forma contínua e humanizada, visando sempre o melhor atendimento ao paciente (NANDA-I, 2018).

Para Almeida e Lucena (2011), o processo de enfermagem é o método que orienta o julgamento clínico e a tomada de decisão do enfermeiro sendo constituído pelas etapas de investigação (coleta de dados), diagnóstico de enfermagem (DE), planejamento, implementação de intervenções de enfermagem e avaliação dos resultados apresentados pelo paciente, família ou comunidade diante das condutas adotadas, representando o foco clínico da ciência de enfermagem.

Após a coleta dos dados apresentados nas publicações selecionadas, levantou-se primeiramente os problemas, e a partir destes traçou-se os principais DE, considerando a NANDA-I (2018), para descrever então as ações de enfermagem no atendimento ao portador da SHCC.

3.2 Diagnóstico de Enfermagem

O termo DE é definido pela NANDA-I como *“um julgamento clínico sobre a resposta de um indivíduo, uma família ou uma comunidade com relação a problemas de saúde reais ou potenciais/processos de vida que fornecem a base para uma terapia definitiva que busca alcançar resultados nos quais a enfermagem é necessária”*

NANDA-I (2018).

DE precisos e válidos orientam a seleção de intervenções capazes de produzir os efeitos desejados do tratamento e determinar resultados de enfermagem. Diagnósticos são fundamentais para o futuro da assistência de enfermagem postada com profissionalismo e baseada em evidências e para o atendimento mais eficiente às necessidades dos pacientes e o oferecimento de garantias de segurança (NANDA-I, 2018).

3.3 Categorização de dados e DE levantados em portadores de SHCC (NANDA-I, 2018)

Com base nas informações acerca da sintomatologia clínica, apresentadas pelos artigos selecionados categorizou-se 16 dados (problemas) mais comuns apresentados pelos portadores de SHCC, e a partir destes levantou-se os 16 principais DE da SHCC conforme apresenta o Quadro 2; para então se traçar o atendimento do profissional enfermeiro neste contexto.

	Categorização de dados	Diagnósticos de Enfermagem (NANDA-I, 2018)
1	Apnéia	Troca de gases prejudicada
2	Oftalmoplegia	Risco de olho seco
3	Não saber se proteger das doenças	Autocontrole ineficaz da saúde
4	Não conseguir se alimentar	Deglutição prejudicada
5	Diminuição na eliminação intestinal, fezes endurecidas	Constipação
6	Lábios e periferias com cianose fadiga, cansaço e dispnéia	Padrão respiratório ineficaz
7	Presença de sonda nasoenteral	Risco de aspiração
8	Incapacidade de controlar a respiração durante o sono	Ventilação espontânea prejudicada
9	Distúrbios de cognição e atenção	Risco de confusão aguda
10	Dificuldade na fala	Comunicação verbal prejudicada
11	Não consegue eliminar secreções de VAS ou TQT	Desobstrução ineficaz das vias aéreas
12	Dentes cerrados	Dentição prejudicada
13	Suscetível a infecções recorrentes	Risco de infecção
14	Hiperemia em proeminências ósseas.	Integridade da pele prejudicada
15	Apresenta quedas	Risco de quedas
16	Fáceis de medo e de choro	Medo

Quadro 2: Categorização dos dados e diagnósticos de Enfermagem encontrados a partir da taxonomia da NANDA-I (2018), Catanduva, 2018.

3.4 Descrição dos principais DE levantados em portadores de SHCC (NANDA-I, 2018)

Domínio	Classe	Título DE
(1) Promoção da saúde	(2) Controle da saúde	Controle ineficaz da saúde (00078)
(2) Nutrição	(1) Ingestão	Deglutição prejudicada (00103)
(3) Eliminação e troca	(4) Função respiratória	Troca de gases prejudicada (00030)
	(2) Função gastrointestinal	Constipação (00011)
(4) Atividade e repouso	(4) Respostas cardiovasculares/pulmonares	Padrão respiratório ineficaz (00032) Ventilação espontânea prejudicada (00033)
	(4) Cognição	Risco de confusão aguda (00173)
(5) Percepção/Cognição	(5) Comunicação	Comunicação verbal prejudicada (00051)
	(2) Resposta de Enfrentamento	Medo (00148)
(9) Enfrentamento/Tolerância ao estresse	(1) Infecção	Risco de infecção (00004)
	(2) Lesão Física	Risco de olho seco (00219) Desobstrução ineficaz das vias aéreas (00031) Risco de aspiração (00039) Dentição prejudicada (00048) Integridade da pele prejudicada (00046) Risco de quedas (00155)

Quadro 3: Distribuição dos principais diagnósticos de Enfermagem encontrados a partir da taxonomia II da NANDA-I (2018), Catanduva 2018.

3.5 Intervenções de Enfermagem para os DE estabelecidos.

Partindo desta premissa, em posse dos 16 DE realizou-se um estudo detalhado da NIC (2016), extraíndo 61 intervenções de enfermagem a serem realizadas pelo Enfermeiro e equipe de Enfermagem aos portadores de SHCC, conforme descrito no Quadro 4.

Diagnósticos de Enfermagem (NANDA-I, 2018)	Intervenções / Atividades de Enfermagem Sugeridas (NIC, 2016)
Troca de gases prejudicada	<ol style="list-style-type: none"> 1. Registrar mudanças na SaO₂, SvO₂, CO₂ corrente terminal e mudanças nos valores de gasometria arterial, conforme apropriado. 2. Auscultar os sons pulmonares após os tratamentos para registrar os resultados. 3. Monitorar os padrões respiratórios: bradipneia, taquipneia, hiperventilação, respirações de Kussmaul, respiração de Cheyne-stokes, padrão apneustico, respiração de Blot e padrões atáxicos.

Risco de olho seco	<p>4. Monitorar a ocorrência de vermelhidão, exsudato ou úlcera.</p> <p>5. Monitorar o reflexo da córnea</p> <p>6. Aplicar protetor ocular conforme apropriado</p> <p>7. Aplicar gotas lubrificantes conforme apropriado</p>
Auto controle ineficaz da saúde	<p>8. Identificar paciente(s) com necessidades continuadas de cuidados.</p> <p>9. Determinar a presença\ausência de necessidades básicas de vida.</p>
Deglutição prejudicada	<p>10. Manter decúbito elevado 45°</p> <p>11. Monitorar sinais e sintomas de aspiração</p> <p>12. Orientar o paciente a abrir e fechar a boca, preparando a manipulação do alimento</p> <p>13. Providenciar\usar dispositivos auxiliares, conforme apropriado</p> <p>14. Checar a boca em busca de armazenamento dos alimentos nas bochechas, apo as refeições</p>
Constipação	<p>15. Monitorar o aparecimento de sinais e sintomas de constipação.</p> <p>16. Encorajar o aumento de ingesta de líquidos, a menos que contra indicado.</p> <p>17. Monitorar ruídos hidroaéreos quanto ao conteúdo nutricional.</p> <p>18. Avaliar a ingestão registrada quanto ao conteúdo nutricional.</p>
Padrão respiratório ineficaz	<p>19. Monitorar frequência, ritmo, profundidade e esforço nas respirações.</p> <p>20. Monitorar a ocorrência de respiração ruidosa, com sibilos esganiçados e roncos.</p> <p>21. Monitorar secreções respiratórias do paciente.</p>
Risco de aspiração	<p>22. Manter uma via aérea</p> <p>23. Verificar posicionamento de sonda nasogástrica e da sonda de gastrostomia antes de alimentar o paciente</p> <p>24. Manter cabeceira elevada 30°</p> <p>25. Manter inflado o balonete traqueal</p> <p>26. Manter disponível aparelho de aspiração</p> <p>27. Alimentar o paciente em pequenas quantidades</p>
Ventilação espontânea prejudicada	<p>28. Monitorar insuficiência respiratória iminente.</p> <p>29. Posicionar o paciente visando ao alívio da dispneia.</p> <p>30. Monitorar a ocorrência fadiga dos músculos respiratórios.</p> <p>31. Monitorar o estado respiratório e a oxigenação.</p>

Risco de confusão aguda	<p>32. Monitorar o estado neurológico continuamente.</p> <p>33. Manter um ambiente bem iluminado, que reduza contraste acentuados e sombras.</p> <p>34. Manter um ambiente livre de riscos.</p> <p>35. Usar medidas restritivas se necessário.</p>
Comunicação verbal prejudicada	<p>36. Permitir que o paciente ouça a linguagem falada com frequência, conforme apropriado</p> <p>37. Ouvir com atenção</p> <p>38. Usar palavras simples e frases curtas</p> <p>39. Usar figuras se adequado</p> <p>40. Encorajar o paciente a repetir as palavras</p> <p>41. Dar reforços positivos e elogios</p>
Desobstrução ineficaz das vias aéreas	<p>42. Retirar secreções nasais, orais e traqueais, conforme apropriado.</p> <p>43. Manter vias aéreas desobstruídas</p>
Dentição prejudicada	<p>44. Estabelecer rotinas de cuidados orais</p> <p>45. Monitorar os dentes quanto a cor, brilho e presença de resíduos</p> <p>46. Monitorar a mucosa oral</p> <p>47. Ensinar e estimular o uso do fio dental</p> <p>48. Promover exames dentários regulares</p>
Risco de infecção	<p>49. Monitorar sinais e sintomas sistêmicos e locais de infecção</p> <p>50. Monitorar a vulnerabilidade a infecções</p> <p>51. Promover ingestão nutricional adequada</p> <p>52. Orientar ao paciente e familiares maneiras de evitar infecções</p>
Integridade da pele prejudicada	<p>53. Monitorar cor e temperatura da pele.</p> <p>54. Monitorar a pele e mucosa quanto a ressecamento e umidades excessiva.</p> <p>55. Usar instrumentos de levantamento de dados para identificar pacientes com risco de degradação da pele (p. e., escala de Braden).</p>
Risco de quedas	<p>56. Identificar comportamentos e fatores que afetem o risco de quedas.</p> <p>57. Auxiliar a pessoa sem firmeza na deambulação.</p> <p>58. Providenciar iluminações adequadas para aumentar a visibilidade.</p> <p>59. Colocar avisos de alertas aos funcionários de que se trata de paciente com risco de queda.</p>
Medo	<p>60. Manter ambiente calmo e tranquilo</p> <p>61. Oferecer apoio espiritual</p>

Quadro 4: Distribuição dos principais diagnósticos (NANDA-I, 2018), intervenções (NIC, 2016) e atividades de Enfermagem, Catanduva, 2018

4 | CONSIDERAÇÕES FINAIS

Considera-se por meio desta pesquisa acerca da SHCC, que se trata de uma patologia crônica, sem possibilidade de cura, porém com diversidade de tratamentos e intervenções terapêuticas que melhoram a qualidade de vida do portador.

Dado que chamou a atenção, foi a inexistência de relatos sobre os cuidados prestados pelo enfermeiro ao portador da síndrome, uma vez que este profissional e toda a equipe de enfermagem permanecem por 24 horas/dia ao lado deste e demais pacientes nos diversos serviços de saúde, promovendo a saúde, prevenindo complicações e reabilitando os indivíduos em busca da melhora no tratamento e da qualidade de vida. Sendo assim os profissionais ao reconhecerem primeiros os sinais e sintomas de cada patologia, alertando aos demais integrantes da equipe multidisciplinar, trabalhando para as intervenções rápidas e precisas.

Todavia esses achados permitiram a elaboração de diagnósticos e intervenções de enfermagem segundo a NANDA-I (2018) e NIC (2016) respectivamente, resultando em subsídios aos enfermeiros no cuidado de pacientes com a SHCC, internados em Unidades de Terapia Intensiva ou mesmo fazendo uso de assistência ventilatória em domicílio, e contribuindo para o desenvolvimento científico da profissão, uma vez que apresentam caminhos e possibilidades para a elaboração de planos de cuidados, implementação das intervenções e avaliação direcionadas às necessidades de cada paciente (indivíduo).

REFERÊNCIAS

ALMEIDA M.A.; LUCENA A.F. **O processo de enfermagem e as classificações NANDA-I, NIC e NOC.** In: ALMEIDA, M.A.; LUCENA, A.F.; FRANZEN, E.; LAURENT, M.C. *Processo de Enfermagem na Prática Clínica: estudos clínicos realizados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.* Porto Alegre: Artmed; 2011. p. 23-40.

ASSENCIO-FERREIRA, V. J.; SILVEIRA, M. P.; FERRI-FERREIRA, T.M.S. **Era uma vez Ondina... relato de caso.** *Rev. Distúrbio Comunidade, São Paulo, 21(3), p. 385-389, dez. 2009.*

BACHETTI, T.; et al., **Distinct pathogenetic mechanisms for PHOX2B associated polyalanine expansions and frameshift mutations in congenital central hypoventilation syndrome.** *Rev. Human Molecular Genetics 14 (13), p. 1815-1824. jan. 2005.*

BOGOUSLAVSKY, J. et al. **Respiratory failure and unilateral caudal brainstem infarction.** *Annals Neurologic. n. 28, p.668-673, jun.1990.*

BRASIL. **Portaria SMS/MS nº 370, de 04 de julho de 2008.** Disponível em: < http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2008/prt0370_04_07_2008.html>. Acesso em: 06 jan. 2016.

BULECHECK, G. M.; BURTCHEER, H. K.; DOCHTERMAN, J. M., **Classificação intervenções de Enfermagem (NIC),** Rio de Janeiro, ed. Elsevier, 2016.

CHEN, M.L.; TABLIZO M.A.; KUN, S.; KEENS, T.G. **Diaphragm pacers as a treatment for congenital central hypoventilation syndrome.** *Expert Rev Med Devices; v. 2, n. 5, p. 577- 85. 2005.*

- CHIN, T.W.; GOZAL, D. **Congenital Central Hypoventilation Syndrome**. eMedicine. 2010. Disponível em: < <http://emedicine.medscape.com/article/1002927-overview>>. Acesso em: 06 jan. 2016.
- GIL, A. C. **Métodos e Técnicas de Pesquisa Social**. 6 ed. Atlas. São Paulo. 2008.
- GOZAL, D. **Congenital central hypoventilation syndrome: an update**. Pediatric Pulmonology. n. 26, p. 273-282. 1998.
- HERDMAN, T. H.; KAMITSURU, S. (Org.). **Diagnóstico de enfermagem da NANDA: definição e classificação 2018-2020**. Porto Alegre: Artmed, 2018.
- HUANG, J.; et al. **Effect of sleep stage on breathing in children with central hypoventilation**. J Appl Physiol (1985) n.105. p. 44-53. 2008.
- LISS, B.D.; et al. **Congenital Central Alveolar Hypoventilation Syndrome (Ondine's Curse) With Survival Into Adulthood**. Clinical Pediatrics v.47. n.9. p. 941-946. Maio. 2008.
- MEDEIROS, R. A. A. L.; **Síndrome de Hipoventilação Central (SHC)**. Dissertação de Mestrado. Instituto de Ciências Médicas Abel Salazar. Universidade do Porto: Portugal. p. 20. 2011.
- MELLINS, R.B; BALFOUR, H.H.Jr; TURINO; G.M.; WINTERS, R.W. **Failure of automatic control of ventilation (Ondine's curse)**. Report of an infant born with this syndrome and review of the literature. Journal Medicine. Baltimore. n 49. p. 487-504. ago. 1970.
- ORVAY, J.A.; COSTA y ÓDENA, M. P. **Síndrome de Ondine: diagnóstico y seguimiento**. Annals Pediatric. Barcelona. v 63. n 5. p. 426-32. 2005.
- RAMESH, P.; BOIT, P.; SAMUELS, M. **Mask ventilation in the early management of congenital central hypoventilation syndrome**. Arch Disease Child Fetal Neonatal Ed. v 93. n 6. p. 400-403. 2008.
- STANKIEWICZ, J.A.; PAZEVIC, J.P.; **Acquired Ondine's curse**. Otolaryngol Head Neck Surg. V 101 n 5. p. 611-613. 1989.
- TAKEDA, S.; FUJII, Y.; KAWAHARA, H.; NAKAHARA, K.; MATSUDA, H. **Central alveolar hypoventilation syndrome (Ondine's curse) with gastroesophageal reflux**. Chest. v 110. N 3. p. 850-852. 1996.
- URSI, E. S. **Prevenção de lesões de pele no perioperatório: revisão integrativa da literatura**. Dissertação (Mestrado) – Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2005.
- WAGNER, M.H.; BERRY, R. B. A. **Full Term Infant with Cyanotic Episodes**. Journal of Clinical Sleep Medicine v 3. n 4. p.425-426. 2007.
- WEESE-MAYER, D.E.; et al. **Congenital Central Hypoventilation Syndrome From Past to Future: Model for Translational and Transitional Autonomic Medicine**. Pediatric Pulmonology. n 44. p. 521-535. 2009.

SOBRE A ORGANIZADORA

MICHELLE THAIS MIGOTO Enfermeira Neonatal pelo Programa de Residência em Enfermagem do Departamento de Enfermagem da Universidade Estadual de Londrina (2006-2012). Mestre em Enfermagem pelo Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade Federal do Paraná (2015-2016), cursando Doutorado Acadêmico no mesmo programa e participante do grupo de pesquisa TIS - Tecnologia e Inovação em Saúde. Desenvolve pesquisas na área de neonatologia e saúde pública com foco na Mortalidade Perinatal.

Agência Brasileira do ISBN
ISBN 978-85-7247-116-9

