



ARTIGO ORIGINAL

DESAFIOS DOS ENFERMEIROS FRENTE À CRIANÇA COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA*

NURSE'S CHALLENGES REGARDING CHILDREN WITH OSTEOPENIA IMPERFECTA

DESAFÍOS DE LOS ENFERMEROS EN EL CUIDADO DE NIÑOS CON OSTEOPENIA IMPERFECTA

Camila Cruz de Souza¹, Rayanne Kelly Pinheiro Kropf², Érika Sousa Domingues³, Zorahyde Ribeiro Pires⁴, Ana Cristina Silva Pinto⁵

RESUMO

Objetivo: identificar os desafios dos enfermeiros na assistência à criança com osteogênese imperfeita. **Método:** trata-se de um estudo qualitativo, descritivo e exploratório, com 14 enfermeiras plantonistas do complexo pediátrico, que responderam a um questionário. Analisaram-se os dados pela Análise de Conteúdo. **Resultados:** entendeu-se que o cuidado dessas crianças se torna um desafio, visto que qualquer intervenção inapropriada relacionada à mobilização poderá desencadear complicações devido à fragilidade óssea. **Conclusão:** aponta-se que o estudo serviu como aprendizado para uma doença não muito conhecida, a qual instiga alguns profissionais de saúde em relação ao seu manejo. Torna-se indispensável, nesse contexto, a sistematização da assistência de Enfermagem aos portadores de OI, já que necessitam de cuidados diferenciados. **Descritores:** Enfermagem; Ortopedia; Assistência à Saúde; Cuidado da Criança; Enfermeiras Pediátricas; Osteogênese Imperfeita.

ABSTRACT

Objective: to identify nurses' challenges in the care of children with osteogenesis imperfecta. **Method:** this is a qualitative, descriptive and exploratory study with 14 on duty nurses in the pediatric complex, who answered a questionnaire. Data was analyzed by Content Analysis. **Results:** it was understood that the care of these children becomes a challenge, since any inappropriate intervention related to mobilization may trigger complications due to bone fragility. **Conclusion:** it is pointed out that the study served as learning for a disease that is not well known, which instigates some health professionals regarding its management. In this context, the systematization of nursing care for patients with OI becomes indispensable, as they require special care. **Descriptors:** Nursing; Orthopedics; Delivery of Health Care; Child Care; Nurses Pediatric; Osteogenesis.

RESUMEN

Objetivo: identificar los desafíos de los enfermeros en el cuidado de niños con osteogénesis imperfecta. **Método:** este es un estudio cualitativo, descriptivo y exploratorio con 14 enfermeras pediátricas en el complejo pediátrico, que respondieron un cuestionario. Los datos fueron analizados por el Análisis de Contenido. **Resultados:** se entendió que el cuidado de estos niños se convierte en un desafío, ya que cualquier intervención inapropiada relacionada con la movilización puede desencadenar complicaciones debido a la fragilidad ósea. **Conclusión:** se señala que el estudio sirvió como aprendizaje para una enfermedad no conocida, lo que instiga a algunos profesionales de la salud a tratarla. En este contexto, la sistematización de la atención de enfermería para pacientes con OI se vuelve indispensable, ya que requieren atención diferenciada. **Descriptor:** Enfermería; Ortopedia; Prestación de Atención de Salud; Cuidado del Niño; Enfermeras Pediátricas; Osteogénesis.

^{1,2,3}Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro/UNIRIO. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. ¹<https://orcid.org/0000-0003-4647-2575>
²<https://orcid.org/0000-0001-8143-0819> ³<https://orcid.org/0000-0002-1043-0763> ⁴Fundação Getúlio Vargas, Rio de Janeiro (RJ), Brasil.
⁴<https://orcid.org/0000-0003-1820-5875> ⁵Universidade Federal Fluminense/UFF. Niterói (RJ), Brasil. ⁵<https://orcid.org/0000-0002-5608-2418>

*Artigo extraído da monografia << Desafios enfrentados pelos enfermeiros na assistência à criança com osteogênese imperfeita >>. Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia Jamil Haddad. 2019.

Como citar este artigo

Souza CC de, Kropf RKP, Domingues ES, Pires ZR, Pinto ACS. Desafios enfrentados pelos enfermeiros frente à criança com osteogênese imperfeita. Rev enferm UFPE on line. 2020;14:e243441 DOI: <https://doi.org/10.5205/1981-8963.2020.243441>

INTRODUÇÃO

Sabe-se que a osteogênese imperfeita (OI) é uma doença caracterizada pela fragilidade óssea desencadeada por um defeito qualitativo ou quantitativo do colágeno tipo um sintetizado por osteoblastos.¹ Comprovou-se, em estudos, a frequência de 6-7/100 mil indivíduos e, no Brasil, estima-se que existam cerca de 12 mil indivíduos com tal diagnóstico.²

Define-se a OI como uma doença genética rara que afeta, primariamente, os tecidos ricos em colágeno tipo um, presente no tecido ósseo, ligamentos, tendões, dentina, esclera e pele.³ Aponta-se, como a característica principal, a fragilidade óssea, causada pela diminuição da massa óssea, condição que propicia o surgimento de deformidades dos ossos em decorrência de fraturas recorrentes.⁴

Utiliza-se, geralmente, a chamada tríade diagnóstica, estabelecida pela esclera azulada, dentinogênese imperfeita e osteoporose generalizada, em um paciente com várias fraturas ou encurvamento de ossos longos. Conhece-se a doença, também, pelos termos “enfermidade dos ossos frágeis” e “síndrome dos ossos de cristal”.⁵

Relatou-se, em estudos, que a OI não apresenta diferença na distribuição de gênero ou etnia. Estima-se que a incidência mundial da OI seja de 1/10 mil- 20 mil nascidos vivos.⁶

Compreende-se que a OI, como uma doença rara, não possui ampla sapiência e manejo pelos profissionais de saúde, entretanto, os indivíduos acometidos por tal patologia precisam de uma assistência especializada para a sua condição clínica.^{1,4}

Realizou-se, para a definição do cenário da pesquisa, um levantamento a partir das bases de dados do instituto e verificou-se que 164 crianças estiveram internadas no período de 2009 a 2019 com diagnóstico de OI a fim de serem submetidas a algum tratamento cirúrgico decorrente de injúrias causadas pela patologia de base. Observou-se, também, que, entre as crianças que passaram pelo processo de internação e cirurgia, 7,4% eram lactentes, 27% tinham idade pré-escolar, 45% pertenciam à faixa etária escolar e 20,6% eram adolescentes.

Entende-se, diante do exposto, a importância de um profissional qualificado para atender à demanda dos pacientes acometidos pela OI.

Defende-se que o diagnóstico deve ser considerado e investigado em qualquer criança com fraturas de repetição, história familiar, exame clínico e achados radiológicos para a confirmação diagnóstica. Constitui-se, além disso, o diagnóstico laboratorial na avaliação do metabolismo do cálcio, sendo útil para afastar a

hipocalcemia e o hiperparatireoidismo pré-existent.¹

Conduzia-se, em um passado relativamente recente, o tratamento da OI por medidas conservadoras, em que se estimulava o mínimo de atividade física e, quando se tinha a fratura instalada, tratava-se com correção cirúrgica. Associa-se, atualmente, o tratamento à realização de procedimentos cirúrgico-ortopédicos para o tratamento de fraturas ou deformidades juntamente a medicamentos que reduzem a fragilidade óssea.⁷

Pontua-se que diversos tratamentos vêm sendo utilizados na tentativa de se obter o aumento da resistência óssea dos portadores de OI, porém, ainda não existe um medicamento que tenha uma ação específica nesse sentido. Apresentou-se o uso de pamidronato, substância da classe dos bifosfonatos, eficaz em crianças e adolescentes com OI, sendo associado à melhora da massa óssea e à diminuição do número de fraturas.⁸

Nota-se que os bifosfonatos são substâncias que inibem a reabsorção óssea, colaborando para a eficiência do tratamento cirúrgico, aumentando a densidade mineral óssea e proporcionando uma melhor qualidade de vida ao indivíduo portador de OI.²

Considera-se, como requisito para o uso do bifosfonato, a presença dos fenótipos moderados ou graves, tipos um, três e quatro, sendo o primeiro associado à dor crônica. Recomenda-se o uso nas seguintes condições: haver mais de três fraturas ao ano, sendo os últimos dois anos sem trauma significativo; necessidade de cirurgia devido a fraturas de vértebras ou deformidades e radiografias que apontem sinais de OI.¹

Sabe-se que os pacientes com osteogênese imperfeita necessitam de cuidados da sua rede de apoio e todo o apoio familiar na tentativa de se evitar fraturas. Requer-se, para isso, que tanto o ambiente domiciliar quanto o recreativo disponham de uma arquitetura diferenciada para minimizar o risco de fraturas. Destaca-se que o uso de órteses e imobilizações pneumáticas pode melhorar a qualidade de vida desses pacientes, juntamente a exercícios físicos regulares de baixo impacto e à fisioterapia para o fortalecimento dos músculos, que, conseqüentemente, aumentam a densidade óssea.⁸

Ressalta-se, por outro lado, que o método cirúrgico mais eficaz no tratamento das manifestações da doença é baseado no trabalho de Sofield e Millar. Estabelece-se que o método consiste em osteotomias múltiplas, realinhamento de fragmentos e fixação com haste medular para ossos longos, proporcionando estabilidade aos ossos. Imobiliza-se, no pós-operatório, a extremidade com gesso até que as osteotomias estejam consolidadas.⁵

Define-se a Enfermagem Traumato-Ortopédica como uma área especializada relacionada à assistência em situações de doenças, processos congênitos e do desenvolvimento, traumas, distúrbios metabólicos, doenças degenerativas, infecções e outros comprometimentos que atingem o sistema musculoesquelético, articular e o tecido conjuntivo de suporte. Salienta-se que a especialidade abrange a prevenção, o cuidado e a reabilitação dos indivíduos e, como a maior parte das doenças ortopédicas tem desenvolvimento em longo prazo, o enfermeiro deve estar apto a identificar os problemas e a implementar as intervenções precocemente.⁶

Torna-se imprescindível, diante das implicações e dos desafios impostos no manejo das crianças com OI para os profissionais de saúde e, em especial, para Enfermagem, que a assistência prestada seja norteada pelos princípios da bioética, que preza por cuidados que maximizam os benefícios e minimizam os prejuízos ao paciente.⁷

Sabe-se que o processo de Enfermagem representa um método sistemático e humanizado de prestação de cuidados formado por cinco fases: investigação; diagnóstico de Enfermagem; planejamento; implementação ou intervenções de Enfermagem e avaliação.²

Verifica-se, assim, que o processo de trabalho da enfermeira a conduz a pesquisar o que está fazendo e a avaliar como poderia fazê-lo melhor, permitindo o uso do raciocínio clínico, para aperfeiçoar a qualidade de assistência ao paciente. Possibilitam-se, assim, a avaliação constante e os prováveis reajustes das ações e planejamentos de Enfermagem.

Aponta-se que os lactentes e crianças com OI requerem um manuseio cuidadoso para se evitar fraturas. Deve-se dar suporte a eles quando posicionados, virados, movimentados ou colocados no colo. Enfatiza-se que, até mesmo durante uma troca de fraldas, as fraturas podem ser causadas em crianças com o tipo grave da doença. Informa-se que não se pode levantar essas crianças pelos tornozelos para se trocar a fralda; elas devem ser erguidas pelas nádegas ou posicionadas sobre um travesseiro. Acrescenta-se, além disso, que o planejamento ocupacional e o aconselhamento genético fazem parte da meta de cuidados em longo prazo.⁹

OBJETIVO

- Identificar os desafios dos enfermeiros na assistência à criança com osteogênese imperfeita.

MÉTODO

Trata-se de um estudo qualitativo, descritivo e exploratório. Definiu-se como cenário de pesquisa o complexo pediátrico de um hospital público federal localizado na cidade do Rio de Janeiro

(RJ), referência em Traumatologia e Ortopedia, sendo a Ortopedia Pediátrica do hospital uma especialidade ampla que contempla o tratamento de doenças e defeitos congênitos, alterações do desenvolvimento e o tratamento de fraturas que acometem lactentes, crianças e adolescentes, contando com 24 leitos na sua enfermaria e quatro leitos no centro de terapia intensiva infantil.

Registra-se que as participantes do estudo foram as enfermeiras plantonistas do complexo pediátrico, as quais assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) antes da realização do questionário.

Incluíram-se na pesquisa as enfermeiras plantonistas do complexo pediátrico e excluíram-se as enfermeiras da rotina, a chefia da equipe pediátrica, as enfermeiras que realizam Adicional de Plantão Hospitalar (APH), os que atuam na parte administrativa, se encontram em licença médica ou de férias e que tenham se recusado a assinar o TCLE.

Desenvolveu-se o cálculo da amostra da pesquisa de acordo com a fórmula da população finita. Efetivou-se este cálculo com base em um erro amostral de 5% e um nível de confiança de 90%, chegando, assim, ao resultado de 17 enfermeiras, correspondente a 100% de entrevistados, com intuito de garantir a confiança desejada à pesquisa.

Afirma-se que, após a aprovação do Comitê de Ética, no primeiro momento, participaram do estudo as enfermeiras que atenderam aos critérios estabelecidos. Realizou-se o estudo no ano de 2019, com início da coleta de dados mediante a aprovação do projeto na Plataforma Brasil. Convidaram-se as participantes do estudo e, após se esclarecerem os objetivos e procedimentos, solicitou-se a sua participação mediante a assinatura do TCLE, seguindo os ordenamentos das Resoluções 466/12, 510/16 e 580/2018 do Ministério da Saúde, ressaltando-se que, se por qualquer motivo desejassem abandonar o estudo, estariam livres para fazê-lo em qualquer momento e, após este aceite, aplicou-se o questionário.

Submeteu-se e aprovou-se este projeto pelo Comitê de Ética em Pesquisa da instituição proponente para o início do estudo sob o número de CAAE: 14907519.0.0000.5285 e parecer 3.457.177 e da instituição coparticipante sob o número de CAAE: 14907519.0.3001.5273 e parecer 3.502.866 com o título “Desafios enfrentados pelos enfermeiros na assistência à criança portadora de osteogênese imperfeita”.

Utilizou-se, para a interpretação dos dados da pesquisa, o método de Análise de Conteúdo. Indicou-se que a utilização da análise de conteúdo pressupõe três etapas importantes: pré-análise; exploração do material e tratamento dos resultados e a inferência e a interpretação. Aponta-se que a primeira fase consiste em todo

processo que permitirá esquematizar o trabalho, devendo ser objetivo, com procedimentos bem definidos. Realiza-se uma leitura flutuante de todos os dados, isto é, um primeiro contato com os estudos que serão sujeitos à análise, a seleção dos mesmos, a criação das hipóteses e metas, a criação dos indicadores que guiarão a interpretação e a preparação formal do material. Escolhem-se, na segunda etapa, as unidades de codificação e, na terceira e última etapa, executa-se a integração das categorias em temas maiores.

RESULTADOS

Tabela 1. Caracterização do perfil dos participantes da pesquisa. Rio de Janeiro (RJ), Brasil, 2019.

Variáveis	n	%
Feminino	14	100%
Faixa Etária		
25 a 30 anos	1	7%
31 a 36 anos	3	21%
37 a 42 anos	8	58%
Acima de 42 anos	2	14%
Estado Civil		
Solteira	6	43%
Casada	6	43%
Divorciada	2	14%
Número de Filhos		
Nenhum	4	28,5%
Um	6	43%
Dois	4	28,5%
Tempo de Experiência		
Até cinco anos	1	7%
Seis a 11 anos	-	-
12 a 17 anos	9	64,5%
Mais de 17 anos	4	28,5%
Vínculo Contratual		
Concurado	12	86%
Contratado	2	14%

Compõe-se o complexo pediátrico por 18 enfermeiras, sendo que uma enfermeira não pôde participar da pesquisa por ser coorientadora do estudo, outras duas enfermeiras encontravam-se de férias e uma enfermeira estava de licença médica. Nota-se que as 14 (100%) participantes do estudo eram mulheres. Observa-se, historicamente, o predomínio de mulheres na profissão de Enfermagem, já que o cuidado é socialmente atrelado à imagem da mulher.¹⁰

Informa-se, quanto à idade, que a maioria das profissionais estava na faixa etária entre 37 e 42 anos (58%). Avalia-se, assim, que a faixa etária das profissionais de Enfermagem varia de 30 a 40 anos, portanto, idades caracterizadas pela

Identificaram-se, conforme o Conselho Nacional de Saúde (CNS), com vistas a garantir o anonimato e a evitar a quebra de sigilo de informações, todos os entrevistados, nesta etapa da pesquisa, por nomes de países relativos à ordem das suas entrevistas.

8 0 Apresenta-se, na tabela 1, a caracterização do perfil dos participantes da pesquisa investigados segundo o sexo, faixa etária, estado civil, número de filhos, tempo de experiência profissional e vínculo contratual.

produtividade, o que, certamente, garante a abertura ao conhecimento de alta complexidade, aprimoramentos e especializações.⁷

Percebe-se que a maioria das entrevistadas possuía qualificação profissional em mais de uma área, tendo, como tempo de experiência, entre 12 e 17 anos (64,5%). Considera-se que estes achados levam ao entendimento de que são as enfermeiras mais jovens que buscam pela experiência profissional. Demonstra-se, além disso, que os profissionais buscaram aperfeiçoar os seus conhecimentos no tocante ao exercício da sua profissão, o que sugere que possuem propriedade ao falar sobre o assunto, um tema tão transversal e importante na assistência.¹¹

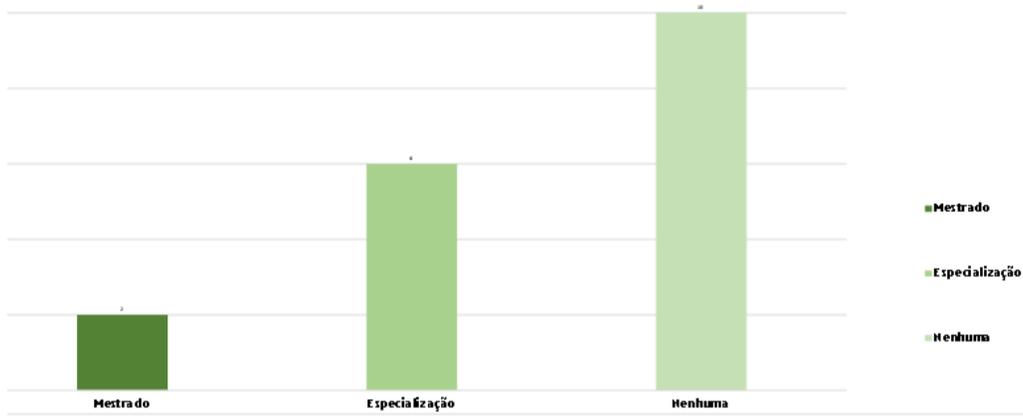


Figura 1. Pós-Graduação. Rio de Janeiro (RJ), Brasil, 2019.

Objetiva-se, com base nas diretrizes curriculares específicas para o curso de Enfermagem, a formação de um enfermeiro generalista e capaz de reconhecer os problemas/situações de saúde-doença mais prevalentes no perfil epidemiológico nacional e

intervir neles. Propõe-se, ao profissional, pelos cursos de pós-graduação Lato sensu na área de Enfermagem, um preparo direcionado a uma área determinada do conhecimento com vistas a aprimorar a prática do cuidado ao paciente, usuário, família e comunidade.⁶

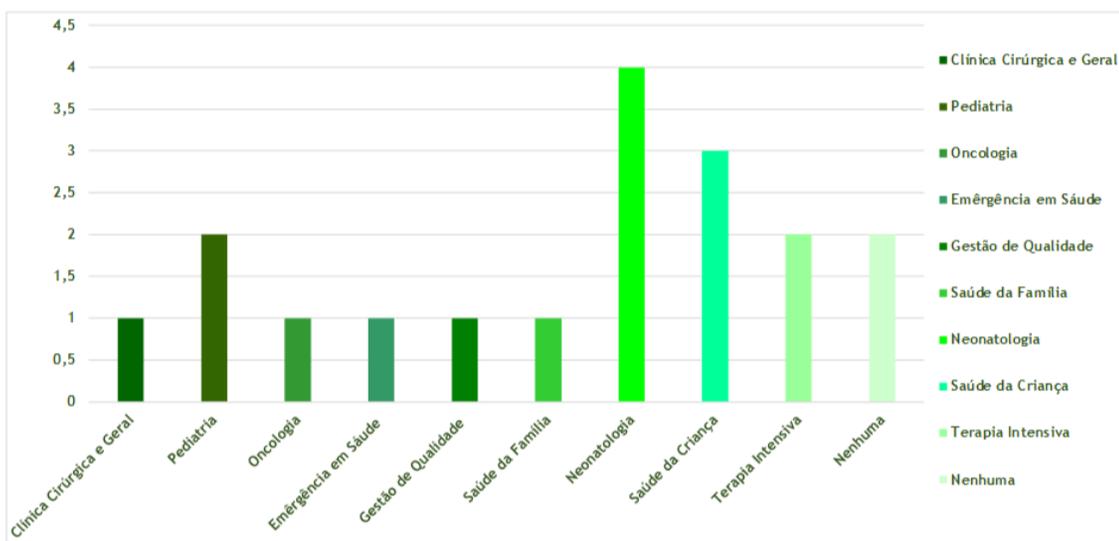


Figura 2. Área de especialização. Rio de Janeiro (RJ), Brasil, 2019.

Verifica-se, no caso da especialização, que duas enfermeiras possuíam, além do título de especialista, o mestrado concluído. Nota-se que a produção do cuidado tem se fundamentado na vivência das enfermeiras e na busca individual de conhecimento, demonstrando as dificuldades enfrentadas pelos egressos do curso de graduação em Enfermagem e a importância da capacitação profissional.¹⁰

trabalhadores da saúde. Requer-se um cuidadoso planejamento antes de se iniciarem esses procedimentos. Desenvolveram-se, nesse contexto, orientações básicas e procedimentos que tiveram um suporte teórico na literatura internacional.¹²

Avalia-se, como as fraturas são o principal problema da criança com OI, que o cuidado dessas crianças se torna um desafio aos cuidadores, visto que qualquer intervenção inapropriada relacionada à mobilização poderá desencadear complicações devido à fragilidade óssea. Consideram-se comuns as falsas acusações de abuso de menores aos familiares de crianças acometidas pelas formas leves de OI e/ou daquelas em que a doença ainda não foi diagnosticada. Observam-se, tipicamente, alguns tipos de fraturas em ambas as situações: fraturas em diferentes estágios de cicatrização; fraturas de costelas; de coluna e fraturas que não condizem com a causa descrita, o que acaba vitimizando a família.¹³ Sabe-se que os indivíduos gravemente

DISCUSSÃO

Segue-se, a partir da materialidade que emergiu dos discursos das profissionais enfermeiras, a Análise do Conteúdo conforme Bardin. Iniciou-se, após a caracterização dos participantes da pesquisa, a análise das entrevistas.

♦ Categoria 1: Cuidados à assistência devido à manipulação e mobilização

Destaca-se que os procedimentos que envolvem a movimentação e o transporte de pacientes são considerados os mais penosos e perigosos para os

afetados pela OI requerem o uso da cadeira de rodas para a mobilidade na comunidade, mas podem adquirir habilidades de transferência e cuidados pessoais. Verifica-se que, muitas vezes, podem necessitar de apoio psicológico relacionado à sua imagem corporal.⁶

Entende-se que, para superar as questões de mobilidade física prejudicada, o cuidador necessita de ajuda, o que, muitas vezes, limita as saídas com a criança, a isola do seu mundo familiar e, conseqüentemente, a priva das relações com o meio social.¹⁴

Aponta-se que a sistematização do cuidado da Enfermagem se faz de extrema necessidade, até mesmo, em berçários onde se encontram portadores de OI, pois estes necessitam de cuidados especiais em razão da sua fragilidade. Pontua-se que “cabe à Enfermagem buscar conhecimento, aprimorá-lo e planejar ações sistemáticas que visem a atingir um nível de qualidade compatível com as necessidades da criança e de sua família”. Defende-se que a Enfermagem deve incentivar os pais a participar dos cuidados à criança de modo a ensiná-los como proceder no banho, na troca de fraldas e na vestimenta para que possam ser evitadas novas fraturas.⁸

Sabe-se que muitos indivíduos com doenças genéticas convivem com as condições que uma enfermidade crônica impõe, como é o caso da OI, na qual o indivíduo necessita de cuidados diários para evitar fraturas e de tratamento que requer consultas periódicas, cirurgias corretivas, além do uso de medicações e fisioterapia. Ressaltam-se as fraturas como agravos mais frequentes nas crianças e adolescentes com OI, que, quando percebem a necessidade da imobilização, sofrem muito desconforto e limitações.¹⁵

Avalia-se que o papel da enfermeira ao cuidar de uma criança ou neonato com OI é realizar um cuidado seguro com foco na prevenção de novas fraturas e no agravamento das já existentes, além de uma avaliação constante da criança para que elas possam ser reconhecidas, caso ocorram. Torna-se essencial que se conheçam os sinais clássicos de uma fratura: calor; edema; hiperemia e descoloração no local da lesão e, às vezes, febre. Observa-se que as ações devem proporcionar alívio da dor, então, a troca de posição deve ser realizada com extrema regularidade e o manuseio da criança deve ser feito de forma a evitar os riscos de fraturas. Defende-se que os profissionais devem se atentar, ainda, para o posicionamento da criança no leito, a fim de prevenir o comprometimento respiratório.¹⁶

Pontua-se que, na época atual, o tratamento que contribuído mais para melhorar a qualidade de vida dos pacientes são os bifosfonatos, medicamentos que aprimoram a força muscular,

ajudando na mobilidade, aumentam a massa óssea vertebral, diminuem a dor óssea e a quantidade de fraturas, ajudando a aumentar as possibilidades de tratamento cirúrgico das deformidades.¹⁷

Sabe-se que, na adolescência (13-18 anos), os jovens passam, geralmente, por um período conturbado em níveis hormonal, social, emocional e relacional. Verifica-se que os jovens com osteogênese imperfeita, em particular, que utilizam cadeiras de rodas, estão preocupados com a mobilidade, os problemas sociais relacionados com a baixa estatura e com a dor. Observa-se que a fase da adolescência também pode ser caracterizada pela existência de fraturas recorrentes. Percebe-se, no que se refere ao domínio social, que os jovens apresentam uma maior preocupação com a aparência, uma vez que apresentam baixa estatura e deformidades estruturais devido a fraturas anteriores. Sabe-se que, em um jovem com OI, é frequente a existência de sentimentos de inadaptabilidade e depressão provocados pela visibilidade das suas limitações. Acrescenta-se que, muitas vezes, usam aparelhos ortopédicos, cadeira de rodas ou têm que usar outros dispositivos, sem esquecer a sua baixa estatura.¹²

Elencaram-se, em estudos, os sentimentos de cuidadores de crianças e adolescentes com OI no diagnóstico, destacando-se que 93,5% eram mães. Registrou-se que todos os cuidadores disseram que se sentiam ansiosos (100%), enquanto 44 (95,7%) se sentiram tristes, 41 (89,1%), intrigados, 40 (87,0%), nervosos, 40 (87,0%), assustados, 39 (84,8%), desapontados, 29 (63%), chocados e 28 (60,9%), deprimidos. Mostra-se, neste estudo, que o cuidador apresenta uma grande tensão relacionada ao cuidado.⁴

Considera-se a hospitalização como uma situação bastante comum, mas que gera sensações e sentimentos conflitantes para a criança, já que a afasta da sua vida cotidiana, do ambiente familiar e promove um confronto com a dor, a limitação e a passividade, provocando o sentimento de culpa, de punição e de medo da morte. Torna-se necessário, para superar essa experiência, que a criança disponha de instrumentos de seu domínio e conhecimento.¹⁴

Avalia-se que um estabelecimento de saúde que assegura as condições mais humanizadas de atendimento e estrutura física nas unidades de internação é aquele que melhor atende à sua clientela, promovendo a humanização do ambiente hospitalar e colaborando com o processo terapêutico do paciente, contribuindo para a qualidade dos serviços de saúde prestados pelos profissionais envolvidos.⁹

♦ **Categoria 2: Cuidado pós-operatório imediato e com a ferida cirúrgica**

Inicia-se a assistência de Enfermagem ao paciente cirúrgico no momento da admissão. Defende-se que compete à enfermeira se preocupar em tornar o ambiente hospitalar o mais receptivo possível. Sabe-se que o ato cirúrgico faz parte de uma situação que envolve diversos agentes estressores e geradores de altos níveis de tensão que se iniciam com a chegada do paciente ao hospital. Aponta-se que a ansiedade é um estado comum, apresentado pelos pacientes no período pré-operatório, devendo a enfermeira estar atenta aos sinais de ocorrência desta situação para ajudá-los. Percebe-se o estabelecimento de uma relação de confiança entre a enfermeira e o paciente como fundamental para que este consiga exteriorizar os seus sentimentos.¹⁸

Verifica-se, além de todas as funções, que a enfermeira também é responsável pela identificação dos aspectos relacionados à dor dos pacientes no pós-operatório, devendo ter conhecimento das teorias e conceitos sobre dor, anatomia e fisiologia dos trajetos de dor, sobre os métodos de alívio e mensuração da dor, o manejo farmacológico e as suas possíveis reações adversas, bem como o cuidado não farmacológico e a prevenção de complicações.¹⁵

Adota-se a prescrição de Enfermagem como um meio de se melhorar a eficiência dos serviços, caracterizando-se como um serviço em que a demanda vai além dos recursos, visando a melhorar a assistência prestada ao paciente de pós-operatório, sendo necessário registrar sinais vitais com horários padronizados, observar faces de dor, registrar a aceitação da dieta, registrar as eliminações vesicointestinais, manter a grade do leito elevada e estimular atividades lúdicas.¹¹

Requer-se, também, observar o curativo cirúrgico quanto ao sangramento, observar e registrar a perfusão, a temperatura e a coloração das extremidades da criança, a fim de investigar a circulação e/ou a compressão, observar sinais compressivos exercidos pelo gesso, realizar a higiene corporal uma vez por dia, orientar o acompanhante sobre os cuidados pós-operatórios, observar o padrão de sono e repouso e oferecer um ambiente tranquilo.¹⁹

Realizam-se, no pós-operatório, independentemente da especificidade do ato cirúrgico, cuidados gerais, como a transferência do paciente da maca para a cama da enfermagem, o controle térmico, a manutenção da função respiratória, a observação do estado geral, a verificação de anormalidades no curativo, a observação do funcionamento de sondas, o controle dos sinais vitais, a promoção de conforto e segurança por meio do ambiente adequado, a realização da mudança de decúbito, a promoção de movimentação ativa e passiva, a deambulação e a orientação da família para a alta. Ressalta-se a

importância de se individualizar a assistência ao paciente ortopédico, atentando-se para não se cair na sequência rotineira de cuidados gerais aos pacientes cirúrgicos.⁴

Destacam-se, entre os cuidados específicos, os relacionados à tala gessada, aparelho ortopédico e deambulação. Sabe-se que a assistência pós-operatória visa à melhor reabilitação do paciente cirúrgico. Observa-se que a assistência é diferenciada, dada a especificidade do local onde foi realizado o procedimento. Compreende-se, além disso, com os avanços tecnológicos na área ortopédica, que a utilização de dispositivos implantáveis tem minimizado o desconforto do paciente, melhorando a qualidade de vida em relação ao déficit de mobilidade.⁹

◆ Categoria 3: Educação permanente

Instituiu-se, pelo Ministério da Saúde (2004), por meio da Secretaria de Gestão do Trabalho e da Educação na Saúde, a Política Nacional de Educação Permanente em Saúde, definida como a aprendizagem no trabalho onde o aprender e o ensinar se incorporam ao cotidiano das organizações. Trata-se de uma ferramenta estratégica para a qualificação dos trabalhadores, que permite uma mudança na concepção e nas práticas de capacitação, possibilitando agregar o aprendizado à vida cotidiana da organização, valorizando a prática como fonte de conhecimento e inserindo o profissional ativamente no processo educativo. Promove-se, além disso, a interação da equipe interdisciplinar e ampliam-se os espaços de discussão e educativos.¹¹

Considera-se de suma importância a perspectiva da educação permanente em saúde para a equipe de Enfermagem, uma vez que a mesma atua como protagonista na construção e manutenção do cuidado em saúde. Entende-se, dessa forma, que a equipe precisa estar capacitada para atender à demanda apresentada pela clientela assistida.¹⁷

Faz-se necessário, tratando-se de um cenário onde o cuidado tem como objeto central a criança portadora de osteogênese imperfeita e a sua família, salientar a discussão, o conhecimento e as particularidades fisiopatológicas e semiológicas, além das complicações, a fim de se permitir às enfermeiras a construção de uma práxis baseada em evidências, para implementar ações, propor intervenções e sistematizar cuidados adequados para esse tipo de paciente, possibilitando, assim, um maior conforto, segurança e melhora na qualidade de vida dos mesmos, uma vez que a doença em questão não tem cura e que as abordagens terapêuticas possíveis são paliativas, com foco na educação permanente do paciente e seus familiares e na prevenção de novas fraturas e diminuição das deformidades ósseas.¹³

Afirma-se, ratificando o relato supracitado, que “uma Enfermagem preparada é capaz de prevenir contraturas posicionais e deformidades, proporcionar alívio da dor, manusear a criança de forma que o risco de fraturas não seja tão eminente”.⁸

Destaca-se que os cuidados ao indivíduo com OI abrangem desde o nascimento até a vida adulta, e a Enfermagem faz-se presente durante toda essa trajetória, sendo imprescindível deter o conhecimento sobre tal patologia para se promover uma assistência de qualidade e efetiva.¹⁶

Aponta-se que a criança com OI deve ser assistida por uma rede de cuidados especializados, por meio de uma equipe multiprofissional, a fim de se atender às necessidades impostas pelo quadro patológico. Defende-se, da mesma forma, que a equipe multiprofissional deve ser qualificada para, além de prestar a assistência especializada, fornecer ferramentas para empoderar os pais/familiares no cuidado com a criança.¹⁷

♦ Categoria 4: Criação de protocolos/rotinas de interface específicos ao paciente com OI

Constata-se que o Procedimento Operacional Padrão (POP) é a base para a garantia da padronização das tarefas de uma instituição, garantindo, aos seus usuários, um serviço ou produto livre de variações indesejáveis na sua qualidade final.¹²

Avalia-se que a Enfermagem tem utilizado essa ferramenta no intuito de melhorar os seus processos, pois ela permite que todos os trabalhadores prestem um cuidado padronizado para o paciente, de acordo com os princípios tecnicocientíficos e, ainda, contribui para dirimir as distorções adquiridas na prática, tendo, também, uma finalidade educativa. Aponta-se, além disso, que a adoção de protocolos de cuidados proporciona mais satisfação para a equipe de Enfermagem, mais segurança na execução dos procedimentos e, conseqüentemente, mais segurança para o paciente.¹⁵

Nota-se que a adoção de um cuidado sistematizado, pautado por um protocolo operacional padrão, pode trazer muitos benefícios na prática assistencial, principalmente, no que diz respeito a patologias como a OI, que possuem muitas peculiaridades e especificidades.¹⁹

CONCLUSÃO

Define-se a osteogênese imperfeita como uma doença genética com características clínicas distintas, tais como fragilidade óssea, fraturas recorrentes, escleras azuladas e dentinogênese imperfeita. Torna-se importante saber identificar essas características para se nortear o diagnóstico de Enfermagem, otimizando o tratamento e

diferenciando o quadro de outras doenças que também podem causar fraturas.

Identificaram-se, neste estudo, os desafios enfrentados pelos enfermeiros na assistência à criança portadora de OI, descrevendo a assistência prestada e permitindo conhecer a opinião de cada enfermeira envolvida no processo do cuidar. Percebeu-se, ao se refletir sobre os desafios de Enfermagem aplicados à criança portadora de OI, que, apesar de a Enfermagem ter conhecimento da importância desse tipo de cuidado, ela enfrenta grandes dificuldades em sistematizar frente a essa patologia e às suas complicações.

Constata-se que a falta de conhecimento geral e aplicado da patologia, além da raridade da doença, faz com que ela não seja abordada com a devida importância nos cursos de graduação de Enfermagem. Estabelece-se, como outro ponto que contribui de forma negativa para esse cenário, a falta de publicações, principalmente, em Enfermagem, sobre como devem ser os cuidados voltados a essa criança, promovendo a insegurança e o despreparo para se lidar com esse público, já que não existe nenhuma literatura de base que possa subsidiar o cuidado.

Conclui-se que o estudo serviu como aprendizado para uma doença não muito conhecida, a qual instiga alguns profissionais de saúde em relação ao seu manejo. Torna-se indispensável, nesse contexto, a sistematização da assistência de Enfermagem aos portadores de OI, já que necessitam de cuidados diferenciados.

Abrem-se portas, portanto, para uma série de discussões no campo da OI, e espera-se contribuir positivamente sobre a conscientização da importância deste tema, especialmente, para os profissionais de Enfermagem, que são responsáveis pela produção e gestão do cuidado.

REFERÊNCIAS

1. Ruchel LG, Agnoletto GJ, Hunhevicz SC, Almeida DB, Arruda WO. Alternative option for osteogenesis imperfecta and trigeminal neuralgia. *Rev Assoc Med Bras.* 2017 Apr;63(4):307-10. DOI: [10.1590/1806-9282.63.04.307](https://doi.org/10.1590/1806-9282.63.04.307)
2. Lima MAFD, Horovitz DDG. Contradictions of public health policies geared to rare disorders: the example of the osteogenesis imperfecta treatment program in the brazilian unified health system (SUS). *Ciênc Saúde Colet.* 2014 Apr;19(2):475-80. DOI: [10.1590/1413-81232014192.15582012](https://doi.org/10.1590/1413-81232014192.15582012)
3. Paiva DF, Oliveira ML, Almohalha L. Perceptions of people with osteogenesis imperfecta about the interventions of the occupational therapy and its possibilities of care. *Cad Bras Ter Ocup.* [Internet]. 2018 [cited 2018 Aug 10];26(2):399-407. Available from: <http://www.cadernosdeterapiaocupacional.ufscar.br/index.php/cadernos/article/view/1916>

4. Arabaci LB, Bozkurt S, Vara S, Ozen S; Darcan S, Simsek DG. Difficulties experienced by caregivers of patients diagnosed with osteogenesis imperfecta (OI): example of a hospital. *J Pak Med Assoc.* 2015 July;65(7):764-70. PMID: [26160088](#)
5. Brizola, E, Zambrano, MB, Pinheiro, BS, Vans, AP, Félix, TM. Clinical features and pattern of fractures at the time of diagnosis of osteogenesis imperfecta in children. *Rev Paul Pediatr.* 2017 June;35(2):171-7. DOI: [10.1590/1984-0462/;2017;35;2;00001](#)
6. Kaneto CM, Lima PSP, Prata KL, Santos JL, Pina Neto JM. Gene expression profiling of bone marrow mesenchymal stem cells from osteogenesis imperfecta patients during osteoblast differentiation, Ribeirão Preto, SP, Brasil. *Eur J Med Genet.* 2016 June;60(6):326-34. DOI: [10.1016/j.ejmg.2017.04.003](#)
7. Fabre L, Baggenstoss R. Osteogenesis imperfecta: case report of a family. *Arq Catarin Med [Internet].* 2017 July/Sept [cited 2017 Apr 20];46(3):160-70. Available from: <http://www.acm.org.br/acm/seer/index.php/arquivos/article/view/54/190>
8. Otávio ACC, Teixeira AR, Machado MS, Costa, SS. Auditory alteration in osteogenesis imperfecta: systematic review literature. *Audiol Commun Res.* 2019 May;24:e2048. DOI: [10.1590/2317-6431-2018-2048](#)
9. Martos-García, D, Valencia-Peris, A. Osteogénesis imperfecta y educación física: un caso inédito de inclusión educativa. *Estud Pedag.* 2016;42(1):159-75. DOI: [10.4067/S0718-07052016000100010](#)
10. Machado SA, Oselame GB, Neves EB. Profile evaluation and quality of life of nursing scholars. *Rev Aten Saúde.* 2015 Jan/Mar;14(47):55-60. DOI: [10.13037/ras.vol14n47.3417](#)
11. Santos CM, Gallarreta FMP, Santos WM, Schroer CE, Morais EM. Prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta type 2: case report. *Sci Med.* 2015 Mar/June;25(1):72-7. DOI: [10.15448/1980-6108.2015.1.20066](#)
12. Pigelli VN, Scalize ARH, Camelo Júnior JS. Phase angle and World Health Organization criteria for the assessment of nutritional status in children with osteogenesis imperfect. *Rev Paul Pediatr.* 2016 Oct/Dec;34(4):484-8. DOI: [10.1016/j.rppede.2016.03.010](#)
13. Van Dijk FS, Sillence DO. Osteogenesis imperfecta: clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. *Am J Med Genet.* 2014 Apr;164(6):1470-81. DOI: [10.1002/ajmg.a.36545](#)
14. Franzone JM, Shah AS, Wallace MJ, Kurse RM. Osteogenesis imperfecta: a pediatric orthopedic perspective. *Orthop Clin North Am.* 2019 Apr; 50(2):193-209. DOI: [10.1016/j.ocl.2018.10.003](#)
15. Sales CB, Bernardes A, Gabriel CS, Brito MFP, Moura AA, Zanetti ACB. Standard perational

protocols in professional nursing practice: use, weaknesses and potentialities. *Rev Bras Enferm.* 2018 Jan/Feb;71(1):126-34. DOI: [10.1590/0034-7167-2016-0621](#)

16. Moreira MCN, Nascimento MAF, Campos DS, Albernaz L, Costa ACC, Barros LBO *et al.* Rare diseases and the associative dialogue: resignifications for moral experiences. *Ciênc Saúde Colet.* 2019 Sept;24(10):3673-82. DOI: [10.1590/1413-812320182410.11822019](#)

17. Silva SS, Assis MMA, Santos AM. The nurse as the protagonist of care management in estratégia saúde da família: different analysis perspectives. *Texto contexto-enferm.* 2017 Aug;26(3):1-9. DOI: [10.1590/0104-07072017001090016](#)

18. Freitas ACM, Malheiros RMM, Lourenço BS, Pinto FF, Souza CC, Almeida ACL. Intervening factors in the quality of life of nursing student. *J Nurs UFPE on line [Internet].* 2018 Sept [cited 2018 Aug 10];12(9):2376-85. Available from: <https://periodicos.ufpe.br/revistas/revistaenfermagem/article/view/230110/29923>

19. Pinto M, Madureira A, Barros LBP, Nascimento M, Costa ACC, Oliveira NV, *et al.* Complex care, high cost, and loss of income: frequent issues for families of children and adolescents with rare health conditions. *Cad Saúde Pública.* 2019 Sept;35(9):1-13. DOI: [10.1590/0102-311X00180218](#)

Correspondência

Camila Cruz de Souza

E-mail: souza.camilac@gmail.com

Submissão: 23/11/2019

Aceito: 12/12/2019

Copyright© 2019 Revista de Enfermagem UFPE on line/REUOL.

 Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob a Atribuição CC BY 4.0 [Creative Commons Attribution-ShareAlike 4.0 International License](#), a qual permite que outros distribuam, remixem, adaptem e criem a partir do seu trabalho, mesmo para fins comerciais, desde que lhe atribuam o devido crédito pela criação original. É recomendada para maximizar a disseminação e uso dos materiais licenciados.