

**TRANSFORMAÇÃO SOCIAL
E SUSTENTABILIDADE AMBIENTAL**

07 a 10 de Dezembro 2009
Centro de Convenções do Ceará
Fortaleza



Trabalho 2927 - 1/4

**A SÍNDROME DE MARFAN E A ATUAÇÃO DA ENFERMAGEM: UM
RELATO DE EXPERIÊNCIA**

França, P.V.¹
Santoro, D.C.²

Introdução: A síndrome de Marfan é uma desordem do tecido conjuntivo, que tem a função de suporte nos diversos órgãos do corpo, caracterizada por membros anormalmente longos, afeta outras estruturas do corpo, incluindo o esqueleto, os pulmões, os olhos e o coração. É uma doença genética de transmissão autossômica dominante, com expressividade variável intra e inter familiar. A maioria dos indivíduos afetados tem alterações das válvulas cardíacas e dilatação da aorta. As complicações cardiovasculares mais importantes em termos de risco de vida são os aneurismas da aorta e as dissecções da aorta. Sem predileção por raça ou sexo, a prevalência da Síndrome é de 1/10.000 indivíduos. Aproximadamente 30% dos casos são esporádicos e o restante familiar. Esta mutação pode ter sido herdada, e então ou o pai ou a mãe deve ter manifestações clínicas também, ou ter acontecido pela primeira vez, à qual chamamos de mutação nova. Uma vez portador da mutação e das características clínicas a chance de transmiti-la para os filhos é de 50%. As principais manifestações clínicas da doença concentram-se em três sistemas principais: o esquelético (caracterizado por estatura elevada, escoliose, braços e mãos alongadas e deformidade torácica); o cardíaco (caracterizado por prolapso de válvula mitral e dilatação da aorta); e o ocular (caracterizado por miopia e luxação do cristalino). A essa possibilidade de atingir órgãos tão diferentes denomina-se pleiotropia. Objetivo: Relatar a experiência da atuação da equipe de Enfermagem a uma paciente com o quadro de Síndrome de Marfan em uma Unidade Coronariana de um Hospital Universitário do Rio de Janeiro. Metodologia: Este é um relato de experiência embasado em Pesquisa Bibliográfica com elaboração da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) ao Paciente com Síndrome de Marfan. Dados e análise dos resultados: Paciente do Sexo feminino, 37 anos, branca, solteira, com diagnóstico de Síndrome de Marfan (CID Q87.4),

1. Enfermeira. Residente em Cardiologia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro lotada no Instituto Nacional de Cardiologia de Laranjeiras. Graduada pela Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro. E-mail: primoloca2003@yahoo.com.br

2. Enfermeira PHD. Professora adjunta do Departamento Médico-cirúrgico da Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

TRANSFORMAÇÃO SOCIAL
E SUSTENTABILIDADE AMBIENTAL07 a 10 de Dezembro 2009
Centro de Convenções do Ceará
Fortaleza

Trabalho 2927 - 2/4

Hipertensão (HAS), Aneurismectomia de Aorta Ascendente e Edema Agudo de Pulmão (EAP), com registro de 05 internações seqüenciais e histórico de 02 cirurgias realizadas no mesmo ano: Ressecção de Aorta Ascendente com troca de válvula aórtica e Mediastinotomia dois dias depois. História Prévia: Amaurose bilateral há 05 anos, pequeno nódulo em mama direita (lesão benigna com acompanhamento ambulatorial), pneumonias recorrentes tratadas com Cefepime e Amox-Sulbactam (10 dias de Antibiótico), URC com E. Coli apresentando piúria e nitrito positivo, Náuseas e anorexia em janeiro de 2008; intoxicação digitálica com taquicardia, vômitos e desidratação, evoluindo para Fibrilação Atrial no mesmo mês. Massa pulsátil abdominal apresentando Aneurisma com dimensões normais; Cardiomegalia Importante; constipação recorrente e tendência a hipoglicemia pré-prandial. Admitida pela última vez no Setor de Cardiologia no dia 11/02/2008 com transferência para Unidade Coronariana no dia 13/02/2008 apresentando quadro de choque séptico de provável origem pulmonar, febre, tosse produtiva, dispnéia, dor pleurítica Esquerda, Flebotomia em MSE, hipotensa, taquipnéica, hipocorada e taquicárdica; Intubação orotraqueal sem melhora do quadro hemodinâmico acoplada à prótese ventilatória VCV 500 com PEEP 5, FiO2 30% e Fr 14/26 irpm, PA 95x44; FC 135 bpm e Sat.O2 98%; ausculta pulmonar com estertoração grosseira bilateral e ventilação abolida em base esquerda. Leucorréia purulenta. MMII sem edemas com panturrilhas livres. Evolução do quadro com Sedação (Ramsay V), punção veia e artéria femural Direita para cateter duplo lúmen e PAM, Débito Urinário reduzido evoluindo com acidose metabólica com necessidade de NaHCO3 Endovenoso, taquicardia ventricular, hipótese de necessidade de diálise; queda da PA com paciente chocada, não responsiva a amins nem volume, acidose grave, evoluiu com assistolia não responsiva às manobras de RCP. Óbito constatado às 13hs do dia 14/02/2008. Última Prescrição Médica: Noradrenalina, Dobutamina, Midazolam, Fentanila, Vancomicina, Furosemida, Ranitidina, Plasil SOS, Glicose Hipertônia 25% ACM, Dipirona, Amiodarona, Pancurônio, Voluven; SF 0,9% com adição de Sulfato de Mg 10%, Bicarbonato de Sódio 8,4%, Plasma Fresco Congelado 4 Unidades; Adenosina 3mg/dl, Fitomenadiona (vit. K) IM 10mg/ml, Noradrenalina

1. Enfermeira. Residente em Cardiologia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro lotada no Instituto Nacional de Cardiologia de Laranjeiras. Graduada pela Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro. E-mail: primoloca2003@yahoo.com.br

2. Enfermeira PHD. Professora adjunta do Departamento Médico-cirúrgico da Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

TRANSFORMAÇÃO SOCIAL
E SUSTENTABILIDADE AMBIENTAL07 a 10 de Dezembro 2009
Centro de Convenções do Ceará
Fortaleza

Iracema Gardã



Trabalho 2927 - 3/4

1mg/ml, Imipenem + cilastatina 500 + 500 mg. Com base na Sistematização da Assistência de Enfermagem, o plano de cuidados instituídos foi: Verificar PAM; Observar características e frequência das eliminações fisiológicas; observar episódio de dispnéia; Observar episódios e características de dor e vômitos; Avaliar nível de orientação, consciência, coloração das extremidades, integridade da pele e temperatura das extremidades; Manter em posição semi-fowler; Mudança de Decúbito de duas em duas horas; Manter as grades elevadas; Fazer banho no leito; Manter Controle Hídrico, Fazer Curativo, dentre outros. Dentre os Diagnósticos de Enfermagem segundo NANDA identificados destacam-se: Ansiedade; Deambulação Prejudicada; Risco para lesão; Risco para quedas; Risco para Infecção; Constipação; Eliminação urinária Prejudicada; Mobilidade Física Prejudicada; Perfusão Tissular Ineficaz; Risco para Função Respiratória Prejudicada; Síndrome do Déficit no Autocuidado pelo diagnóstico de Amaurose Bilateral; Conforto prejudicado relacionado aos ossos alongados; Interação Social Prejudicada relacionada à dificuldade de deambulação e na fala; Conflito no Desempenho do Papel de Mãe relacionada aos seus problemas médicos, dentre outros. Conclusão: A Sistematização da Assistência de Enfermagem neste caso possibilitou o cuidado direcionado às necessidades da paciente de forma segura, eficaz e de qualidade, aliando a Teoria conhecida à prática no desenvolvimento da assistência, alcançando os objetivos traçados mais rápido. Uma prática da qualidade de Enfermagem eficaz e bem estruturada faz compreender o papel do Enfermeiro assistencialista junto ao Paciente nas 24 horas do dia, pois visa o bem-estar e estabilidade do quadro hemodinâmico.

Descritores: Síndrome de Marfan; Enfermagem; Assistência de Enfermagem.

REFERÊNCIAS

ALMEIDA, João Ferreira; PINTO, José Madureira. **A investigação nas ciências sociais**. 4ª ed. Lisboa: Editorial Presença, 1990.

MELTZER, L.E. [colaboradores]. **Enfermagem na unidade coronária: bases, treinamento, prática**. São Paulo: Atheneu, 2001, 340 p.

1. Enfermeira. Residente em Cardiologia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro lotada no Instituto Nacional de Cardiologia de Laranjeiras. Graduada pela Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro. E-mail: primoloca2003@yahoo.com.br
2. Enfermeira PHD. Professora adjunta do Departamento Médico-cirúrgico da Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

TRANSFORMAÇÃO SOCIAL
E SUSTENTABILIDADE AMBIENTAL

07 a 10 de Dezembro 2009
Centro de Convenções do Ceará
Fortaleza

Iracema Guardiã



Trabalho 2927 - 4/4

POLIT, D.F.; HUNGLER, B.P. Some additional types of research in:_____.
Nursing research: principles and methods. 3.ed. Philadelphia: J.B. Lippcott,
1987. Cap. 10, p.155-158.

RICHARDSON, R.J e colaboradores. **Pesquisa Social – Métodos e Técnicas**. 2ª
edição. São Paulo: Editora Atlas, 1989.

The national Marfan Foundation: Marfan Syndrome Information. Disponível em: <
<http://www.marfan.org/nmf/index.jsp>>. Acesso em: 25 de maio de 2008.

1. Enfermeira. Residente em Cardiologia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro lotada no Instituto Nacional de Cardiologia de Laranjeiras. Graduada pela Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro. E-mail: primoloca2003@yahoo.com.br
2. Enfermeira PHD. Professora adjunta do Departamento Médico-cirúrgico da Escola de Enfermagem Anna Nery da Universidade Federal do Rio de Janeiro.