



Trabalho 1306

IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA NA INFÂNCIA: CONTRIBUIÇÕES DO ENFERMEIRO PARA O CUIDADO CENTRADO NA FAMÍLIA

Izabely de Almeida Batista¹; Luciana Ribeiro Lindolfo²; Rosalina Ermelinda Fernandes Antunes³; Suziane dos Santos Machado da Silva⁴

Introdução A imunodeficiência primária (IDP) resulta de uma falha genética inata na função imune, em um ou mais dos componentes imunológicos, geralmente hereditária e que abrange uma série de síndromes que tornam o indivíduo altamente susceptível a repetidos episódios infecciosos que, se não tratados, podem levar ao óbito. Atualmente há mais de 150 modalidades de IDP descritas; as apresentações mais comuns incluem¹ defeitos da função linfocitária – imunodeficiência humoral ou de linfócitos B, defeitos da imunidade celular ou linfócitos T e deficiência combinada das células B e T–, defeitos dos fagócitos e deficiências do sistema complemento. Destas, a categoria mais incidente refere-se aos defeitos linfocitários relacionados à imunodeficiência humoral. A enfermagem, no tratamento pediátrico, deve estabelecer um relacionamento terapêutico com a criança e seus cuidadores, visando garantir a adesão ao tratamento e eficácia das medidas implementadas. Neste contexto destaca-se o papel do enfermeiro, como agente educador do paciente e de seu cuidador, relatando medidas para a diminuição do risco de infecção, atentando para os sinais e sintomas da instalação de uma infecção, orientando quanto às possibilidades do tratamento e quanto à importância de compreendê-lo como um novo estilo de vida a ser seguido. **Objetivos** Contextualizar a Imunodeficiência Primária, com ênfase na infância; relatar algumas contribuições do enfermeiro, como agente educador em saúde, para a promoção do cuidado centrado na família. **Método:** Estudo exploratório-descritivo, de modalidade bibliográfica e abordagem qualitativa, resultante do levantamento e análise de artigos de periódicos nacionais com temática pertinente ao estudo, através de busca na biblioteca virtual em saúde, bem como livros publicados no período de 2007 a 2013. Constatado déficit de publicações nacionais, acerca da temática deste estudo, por profissionais enfermeiros. **Resultados:** A Imunodeficiência primária (IDP) é uma condição clínica crônica, caracterizada por distúrbios quantitativos e/ou qualitativos relacionados à composição, funcionamento e/ou desenvolvimento de um ou mais componentes do sistema imunológico^{2,3}. Na maioria dos casos apresenta origem genética e hereditária, comumente relacionada à herança autossômica ligada ao cromossomo X; atinge predominantemente o sexo masculino e indivíduos com histórico familiar de consanguinidade⁴. Em decorrência do déficit imunológico, as crianças acometidas pelas IDP são extremamente susceptíveis a infecções recorrentes e de gravidade variável, autoimunidade e câncer; o surgimento destas manifestações geralmente é associado à imaturidade do sistema imunológico adaptativo, natural da infância, resultando no subdiagnóstico de IDP ou diagnóstico e intervenções tardias, predominantemente na adolescência. Comumente, as infecções são desencadeadas¹ por microorganismos específicos ou germes de baixa virulência, desenvolvendo infecções graves ou quadros infecciosos de curso prolongado; a localização corporal das infecções, bem como tipo de patógeno desencadeador, podem sugerir a natureza do distúrbio imunológico. Apesar de ser uma patologia considerada rara e de prevalência desconhecida², sua incidência estimada^{3,2} é de

1 Enfermeira pós-graduanda em Enfermagem neonatal e pediátrica pela Universidade Estácio de Sá.

2 Enfermeira pós-graduanda em Enfermagem neonatal e pediátrica pela Universidade Estácio de Sá.

3 Mestre em Enfermagem pela Universidade do Rio de Janeiro (UNIRIO). Professora adjunta da Faculdade Bezerra de Araújo. E-mail: refantunes4@yahoo.com.br

4 Enfermeira pós-graduanda em Enfermagem neonatal e pediátrica pela Universidade Estácio de Sá.



Trabalho 1306

1:2000 a 10.000 nascimentos, dado que confere às IDP importância epidemiológica² equivalente à fenilcetonúria (1:14000), ao hipotireoidismo congênito (1:5000), à leucemia e linfomas³, e maior que a fibrose cística. Devido à dificuldade em seu diagnóstico, é importante que os enfermeiros, enquanto participantes no processo de investigação diagnóstica, estejam atentos aos sinais de alerta sugestivos de IDP. Com o objetivo de facilitar o reconhecimento desses sinais, a fundação Jeffrey Modell, em 1996, publicou os *Dez sinais de alerta para IDP*. Segundo a fundação, a presença de um ou mais sinais torna obrigatória a investigação laboratorial para IDP. Adaptados ao nosso meio, pelo Grupo Brasileiro de Imunodeficiência, foram definidos os seguintes alertas⁴: Duas ou mais pneumonias no último ano; quatro ou mais novas otites no último ano; estomatites de repetição ou monilíase por mais de dois meses; abscessos de repetição ou ectima; um episódio de infecção sistêmica grave; infecções intestinais de repetição/diarreia crônica; asma grave, doença do colágeno ou doença autoimune; efeito adverso ao BCG e/ou infecção por micobactéria; fenótipo clínico sugestivo de síndrome associada à imunodeficiência; história familiar de imunodeficiência. O tratamento medicamentoso¹ para as IDP é individualizado, considerando a função/estrutura imunológica afetada em cada portador; dentre as principais abordagens incluem-se: antibioticoterapia profilática, imunoglobulina intravenosa, terapia antimicrobiana, transplante de células-tronco hematopoéticas e esplenectomia. O transplante de medula óssea (TMO) representa a única possibilidade de cura para as IDP; entretanto, devido aos riscos advindos da sua realização, é recomendado apenas em modalidades agressivas da doença, quando o TMO seja a última possibilidade de garantir a vida à criança. As infecções constantes, muitas vezes irão requerer hospitalização, rompendo a rotina diária da família e afastando a criança do seu habitat e atividades. O enfrentamento da condição de imunodeficiente na infância começa cedo, e a cronicidade⁵ é uma condição que expõe a criança a diversos questionamentos; esses aspectos devem ser discutidos abertamente com a criança, conforme a sua capacidade de discernimento. O conhecimento acerca da doença é instrumento para a família estar preparada e amparada para receber as demandas da criança; diante disso, a importância do estabelecimento de um relacionamento terapêutico é evidentemente inquestionável.

Contribuições para a enfermagem A IDP ainda representa uma lacuna de conhecimento para muitos profissionais de enfermagem. Esperamos que a abordagem desta temática, além de familiarizar a categoria com o tema, contribua para a fundamentação da prática clínica destinada a esta clientela, auxiliando o enfermeiro na investigação, planejamento e execução de ações de cuidado. Não obstante, este estudo poderá suscitar discussões acadêmicas e produções científicas de enfermagem sobre o tema, ampliando o conhecimento técnico-científico da categoria. **Conclusão** A despeito dos avanços obtidos na área da saúde nos últimos anos, o diagnóstico e tratamento das IDPs ainda representam um grande desafio. A vulnerabilidade a infecções acaba por interferir direta e indiretamente na qualidade de vida das crianças acometidas por essa patologia, tanto em âmbito social quanto da saúde. Considerando a fisiopatologia das IDP bem como as medidas para diminuição do risco de infecções, é importante que o enfermeiro insira o paciente e a família como agentes proativos e parceiros no tratamento; esta medida constitui chave para um prognóstico favorável. Além disto, com as novas premissas de humanização, da participação do autocuidado e da inclusão da família no processo de cura, há a necessidade de estender esse cuidado também ao domicílio, conhecendo, educando e amparando a família.

Descritores: Imunidade. Enfermagem. Família.

Eixo temático II: Interfaces da Enfermagem com práticas profissionais e populares de cuidado em saúde.

Referências



Trabalho 1306

1. Smeltzer SC, Bare BG, Hinkle JL, Cheever KH. Brunner & Suddarth: Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica. 12ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2011.
2. Silva AR, Sarinho E, Vieira SE. Diretrizes Clínicas na Saúde Suplementar. Imunodeficiências Primárias: diagnóstico. Disponível em: http://www.projetodiretrizes.org.br/ans/diretrizes/imunodeficiencias_primarias-diagnostico.pdf. Acesso em: 05/05/2013.
3. Kanegae MPP, Santos AMN, Cavalcanti CM, Condino Neto A. Triagem neonatal para imunodeficiência combinada grave. Rev. bras. alerg. imunopatol. 2011; 34(1): 7-11. Disponível em: http://www.asbai.org.br/revistas/vol341/triagem_34_1.pdf. Acesso em: 05/05/2013.
4. Santos JS, Pereira Junior GA, Bliacheriene AC, Forster AC. Protocolos clínicos e de regulação: acesso à rede de saúde. Rio de Janeiro: Elsevier; 2012. Capítulo 111, pag. 1275-1283.
5. Mendes EV. O cuidado das condições crônicas na atenção primária à saúde: o imperativo da consolidação da estratégia da saúde da família. 1ª ed. Organização Pan-Americana da Saúde – Representação Brasil, 2012. Versão Web. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/cuidado_condicoes_atencao_primaria_saude.pdf. Acesso em: 02/05/2013.