

OSTEOGÊNESE IMPERFEITA, O MANEJO DO PACIENTE COM “OSSOS DE VIDRO”: ESTUDO DE CASO

Luana Maier Coscia De Ferro
luanamc.ferro@gmail.com
Mayume Sato
Kerstym Santos
Deyse Anne Barbosa de Paulo

CARACTERIZAÇÃO DO PROBLEMA: A Osteogênese Imperfeita é uma doença rara e crônica que afeta a formação óssea. Seu diagnóstico baseia-se sobretudo pela história clínica e exame físico, sendo a principal queixa do paciente as múltiplas fraturas e fragilidade óssea. Outras investigações podem ser feitas através de exames genéticos, imagens e laboratoriais. Sua classificação se apresenta de acordo com a gravidade da fragilidade óssea, podendo ser categorizada em até oito tipos de complexidade. Esta doença se manifesta, no tecido conjuntivo, alterando a atuação dos genes COL A-1 e COL A-2. Deste modo, a depender do nível de comprometimento destes genes, o paciente terá mais ou menos apresentações clínicas da doença durante a vida.

Descrição da experiência: Durante a atuação dos enfermeiros residentes no estágio da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal de um Hospital de Referência Pediátrica no Sul do País; foi admitido aos cuidados, um Recém-nascido do sexo masculino com o diagnóstico de Osteogênese Imperfeita de grau 3 para acompanhamento com o serviço de endocrinologia. Sua condição era considerada crítica, devido sua necessidade de utilização de oxigenoterapia, múltiplas fraturas em membros superiores e membros inferiores em tratamento e utilização de analgésicos para diminuição dos níveis de dor e irritabilidade do paciente. Com a piora do quadro respiratório e dificuldade da aceitação da dieta via sonda nasoenteral devido a recorrentes episódios de êmese, foi necessário a realização de traqueostomia e gastrostomia, para melhorar o aporte de oxigênio e oferta nutricional adequada. Após avaliação criteriosa da evolução do paciente, foi definido que ele deveria entrar em cuidados paliativos para melhorar a qualidade de vida do mesmo, com foco em manter o conforto do paciente.

Resultados alcançados: Diante da condição crônica do paciente, foi adotado medidas singulares de cuidados, visando alcançar melhores condições de sobrevida. Durante o tratamento foi iniciado a administração do fármaco Zoledronato, que é o principal medicamento para o retardo da doença e diminuição das reincidências de fraturas. Outras medidas tomadas foram o controle da dor e manuseio restrito. A dor é um fator muito importante que deve ser avaliado criteriosamente através de escalas e avaliação constante dos sinais vitais para manutenção do conforto do paciente. O manuseio restrito foi fundamental para evitar o declínio do paciente e evitar a formação de novas fraturas. Devido ao quadro clínico instável, o acometimento e a evolução de várias infecções que ocorreram com o paciente, sua condição foi abordada com a família sobre a paliativação e cuidados de terminalidade a fim de evitar a exposição do paciente a procedimentos que não justificaria seu benefício frente as suas circunstâncias clínicas.

Recomendações: A vivência do profissional enfermeiro residente em formação, nos cuidados aos pacientes com doenças raras, como a osteogênese imperfeita, pode promover o aprofundamento sobre esta patologia, especialmente no ambiente crítico de uma unidade de terapia intensiva neonatal. Esta vivência propiciou a identificação das demandas, a implementação nas abordagens e no plano terapêutico singular, que foi construído com a equipe multiprofissional do hospital durante as visitas beira leito. Todas as abordagens tiveram como foco a melhora da qualidade de vida e medidas de

conforto do paciente, como também da abordagem multiprofissional propiciar a troca de conhecimento para discussão e decisão da melhor conduta clínica a ser implementada nos cuidados ao paciente.

PALAVRAS-CHAVE: Osteogênese Imperfeita, Unidade de Terapia Intensiva Neonatal, Enfermagem Neonatal

REFERÊNCIAS:

MAROSTICA, P. J. C. et al. (Org.). **Pediatria: consulta rápida**. 2. ed. p. 617-618. Porto Alegre: Artmed, 2018.

PAIVA, D. F. DE; OLIVEIRA, M. L. DE; ALMOHALHA, L. Percepções de pessoas com osteogênese imperfeita acerca das intervenções terapêuticas ocupacionais e possibilidades de cuidado. **Cadernos Brasileiros de Terapia Ocupacional**, v. 26, n. 2, p. 399–407, 2018. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/cadbto/a/VCPMyG8RPw8NS5rgztTpKxJ/?lang=pt>. Acesso em: 03, Set. 2022.

WILSON, D.; HOCKENBERRY, M.; RODGERS, C. C. **Wong Fundamentos de Enfermagem Pediátrica**. 10. ed. [s.l.] Elsevier Editora Ltda, 2018.