

CUIDANDO DA CRIANÇA HOSPITALIZADA COM DOENÇA DE WILSON: RELATO DE EXPERIÊNCIA¹

Thalys Maynard Costa Ferreira*
Érika Leite da Silva Cardoso**
Evyllâne Matias Veloso Ferreira***
Rossana Santos de Andrade****
Kenya de Lima Silva*****

RESUMO

O processo de hospitalização pode trazer à criança sofrimento psicológico e físico, principalmente quando acometida por uma doença crônica e rara. Este trabalho tem como objetivo relatar a experiência acadêmica, enfatizando a importância da implementação do processo de enfermagem na assistência a uma criança com Doença de Wilson. Trata-se de um estudo descritivo, tipo relato de experiência, desenvolvido na Clínica Pediátrica de um Hospital Escola do município de João Pessoa-PB. Os resultados demonstram que foi possível aos acadêmicos a elaboração de maneira estratégica das ações de enfermagem por meio da apropriação de informações sobre o caso e aproximação ao binômio; da efetivação de ações para o cuidado de enfermagem e da realização de ponderações sobre a assistência. Essa experiência permitiu reflexões a respeito do processo de cuidar, principalmente em casos de doenças raras, no intuito de despertar no discente a capacidade de “aprender a aprender” a partir da práxis.

Palavras-chave: Processos de Enfermagem. Criança Hospitalizada. Doença Crônica. Degeneração Hepatolenticular. Educação em Enfermagem.

INTRODUÇÃO

O processo de hospitalização pode trazer à criança a desestabilização de suas emoções, bem como sofrimentos de origem física, principalmente quando ela apresenta uma doença crônica e rara, pois é restrita de suas atividades rotineiras, muitas vezes por períodos prolongados, sendo submetida a tratamentos e procedimentos que são difíceis de serem encarados como cuidados pela criança^(1,2).

O Ministério da Saúde (MS) lançou, em 2014, a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras do Sistema Único de Saúde (SUS), que visa a redução dos índices de morbimortalidade de pessoas portadoras de doenças raras (as que atingem até 65 pessoas para cada 100mil/habitantes), no intuito de garantir universalidade, integralidade

e equidade das ações e serviços de saúde por meio de uma atenção humanizada⁽³⁾.

Dentre o grupo das doenças raras de origem genética, destacamos a Doença de Wilson (DW), uma afecção autossômica recessiva ocasionada por uma mutação do gene ATP7B, localizado no braço longo do cromossomo 13 e caracterizada pela redução na excreção do cobre e, conseqüentemente, seu acúmulo no organismo. Essa alteração se dá na síntese da proteína responsável pelo transporte do cobre para o meio extracelular, cuja principal fonte de eliminação acontece por meio da bile. Tem prevalência de 1:30.000-100.000; entretanto, em alguns países, a exemplo do Brasil, essa prevalência ainda não é estabelecida⁽⁴⁻⁶⁾.

Esse defeito no transporte do cobre leva ao acúmulo intracelular, excedendo o nível de armazenamento fisiológico, provocando danos no fígado, no sistema nervoso central, nas

¹Extraído do projeto de pesquisa intitulado: Sistematização da Assistência de Enfermagem à crianças com doença crônica. Vinculado ao Grupo de Estudos e Pesquisa em Saúde da Criança e do Adolescente e o Grupo de Estudos e Pesquisa Fundamentação da Assistência de Enfermagem, ambos vinculados ao Programa de Pós-graduação em Enfermagem, da Universidade Federal da Paraíba.

*Enfermeiro. Professor da Escola de Enfermagem Nova Esperança. João Pessoa, PB, Brasil. E-mail: thalys_maynard@hotmail.com

**Enfermeira. João Pessoa, PB, Brasil. E-mail: erika-lsc@hotmail.com

***Enfermeira. Enfermeira assistencial da Unidade Mista de Saúde Teonas da Cunha Cavalcante. João Pessoa, PB, Brasil. E-mail: evy_matias@hotmail.com

****Enfermeira. João Pessoa, PB, Brasil. E-mail: rossana_andrade@outlook.com

*****Enfermeira. Doutora em Ciências. Professora do Departamento de Enfermagem em Saúde Pública e Psiquiatria da Universidade Federal da Paraíba e Enfermeira assistencial da Clínica Pediátrica do Hospital Universitário Lauro Wanderley/UFPB. João Pessoa, PB, Brasil. E-mail: kenva.lima@io.com.br

córneas e nos rins, além das alterações cardíacas. A tríade clássica da doença é composta por alterações hepáticas, neurológicas e oftalmológicas^(4,5). Em crianças, podem apresentar-se após os três anos de idade; contudo, o diagnóstico é complexo nessa faixa etária, podendo estar associada a qualquer achado de alteração da função hepática ou doença crônica, a exemplo da anemia hemolítica e da insuficiência hepática aguda⁽⁷⁾.

Pesquisa realizada no Sul do Brasil identificou 14 diferentes mutações na DW, diferenciando o tratamento⁽⁶⁾, o qual baseia-se em drogas quelantes do cobre e sais de zinco, utilizadas em monoterapia ou terapia combinada, comprovadamente eficazes, sem as quais a doença torna-se fatal. Por esse motivo, o diagnóstico precoce tem impacto significativo na qualidade de vida desses pacientes^(4,8,9).

Nesse sentido, o cuidado de enfermagem torna-se indispensável, já que busca a promoção e a restauração da qualidade de vida do indivíduo em suas dimensões biopsicossociais, refletindo no aumento da expectativa de vida⁽¹⁰⁾. Reconhecer o pensamento crítico como ferramenta diferencial nas ações de cuidado é fundamental para o processo assistencial. Ao considerar que a prática de enfermagem exige habilidades, e estas precisam ser desenvolvidas por meio da implementação do processo de enfermagem, faz-se necessária a inserção desse processo na formação acadêmica do enfermeiro, como forma de despertar o senso crítico-reflexivo acerca dos cuidados.

Nas atividades teórico-práticas da Disciplina de Enfermagem na Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente II (DESCA-II), do curso de graduação em enfermagem de uma instituição pública, o estudante é inserido na assistência para lidar com as dificuldades encontradas, atendendo as demandas de crianças e adolescentes hospitalizados e seus familiares. Nessa perspectiva, questiona-se: é possível implementar o processo de enfermagem nas atividades acadêmicas de cuidado ao binômio criança/família com doença rara como ferramenta de aprendizagem, considerando que tal processo auxilia na tomada de decisão, na aquisição de autonomia e responsabilidade, além de ser um instrumento metodológico que

orienta a prática profissional regulamentado pela Resolução nº 358/2009 do Conselho Federal de Enfermagem (COFEN)?

A literatura apresenta uma lacuna no tocante à descrição do cuidado de enfermagem às crianças com DW. Assim, buscou-se associar essa lacuna à implementação do processo de enfermagem como ferramenta no cuidado à criança. Por conseguinte, o presente estudo objetiva relatar a experiência acadêmica no cuidado a uma criança com Doença de Wilson e sua família, por meio da implementação do processo de enfermagem como estratégia de aprendizagem.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo descritivo, do tipo relato de experiência, fruto da vivência acadêmica, no qual foram efetivadas ações de cuidado a um escolar do sexo masculino, com oito anos de idade, apresentando DW, e à sua família. Salienta-se que a escolha do garoto considerou a raridade do caso em crianças e a complexidade do caso nessa faixa etária.

As ações assistenciais foram vivenciadas na Clínica Pediátrica do Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW), localizado em João Pessoa-PB, durante as atividades teórico-práticas realizadas no mês de março de 2014, sob a orientação e o acompanhamento das docentes e monitoras da DESAC-II, com a colaboração das enfermeiras assistenciais da clínica.

O HULW é considerado referência para o tratamento de doenças crônicas e raras, sendo um campo de extrema importância para o processo de formação de estudantes da área de saúde e afins, uma vez que contribui com a construção do senso crítico-reflexivo, além do desenvolvimento de uma visão ampla acerca do processo do cuidar e do processo de trabalho.

Para a elaboração do relato de experiência, foram utilizadas anotações do diário reflexivo da disciplina, bem como observações estruturadas com auxílio de um instrumento de coleta de dados e fichas do prontuário do paciente (história da admissão, atividades diárias da equipe de enfermagem e anotações da equipe de saúde). Não foram utilizados dados pessoais, apenas aqueles de interesse

fisiopatológico para a descrição da experiência. Destaca-se, ainda, que o responsável legal assinou um termo de consentimento, permitindo a divulgação da experiência.

A dinâmica utilizada para análise dos dados e descrição da experiência é fundamentada nas fases do processo de enfermagem, conforme regulamenta a Resolução nº 358/2009 do COFEN: coleta de dados, diagnóstico de enfermagem, planejamento de enfermagem, implementação e avaliação de enfermagem, além dos pressupostos da teoria das necessidades humanas básicas de Horta, buscando desenvolver no estudante o processo ação/reflexão/ação no contexto da realidade assistencial do serviço de saúde em âmbito hospitalar, baseando as ações assistenciais na literatura pertinente à temática.

Ressalta-se que o relato atendeu aos princípios éticos da Resolução 466/12, do Conselho Nacional de Saúde (CNS), que trata das Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas envolvendo Seres Humanos, e ao Código de Ética dos Profissionais de Enfermagem, Resolução 311/2007. Salienta-se que o relato é resultante de um projeto de pesquisa desenvolvido com crianças e adolescentes com doença crônica, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital, sob o protocolo nº 222/09, CAAE-0052.0.126.000-09, o qual se encontra vinculado ao Grupo de Estudos e Pesquisa em Saúde da Criança e do Adolescente e ao Grupo de Estudos e Pesquisa Fundamentação da Assistência de Enfermagem, ambos vinculados ao Programa de Pós-graduação em Enfermagem da Universidade Federal da Paraíba.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Ao inserir o estudante na prática profissional, a fim de fazê-lo problematizar sua prática assistencial, os docentes precisam adotar estratégias que despertem a curiosidade e garantam o envolvimento entre teoria e prática. Assim, a adoção do processo de enfermagem como estratégia para guiar as ações de cuidado contribui na construção de competências, na capacidade crítica, na autonomia e nas relações interpessoais para formação do acadêmico, o qual é estimulado a implementar estratégias

elencadas a partir de uma prática sistematizada e fundamentada em conhecimento científico⁽¹⁾.

Perante o contexto da vivência, três momentos foram destacados durante a assistência: Apropriação das informações sobre o caso e aproximação ao binômio; Ações para os cuidados de enfermagem; e Ponderações sobre a assistência, nos quais encontram-se inseridas as fases do processo de enfermagem. Salienta-se que a fase de implementação (intervenções) está descrita no segundo momento da vivência.

Apropriação das informações sobre o caso e aproximação ao binômio

A aproximação ao binômio é inerente à primeira fase do processo de enfermagem (coleta de dados), condição que nos traz questionamentos: o que perguntar? Como interagir? O que a fez necessitar de hospitalização? A busca das respostas foi dada em consultas no prontuário e, posteriormente, na literatura. Para tanto, o acesso às tecnologias de informação e comunicação foi fundamental no campo prático; os telefones celulares multifuncionais eram utilizados para consulta rápida de textos, no intuito de contribuir com o aprendizado e a assistência, o que auxiliou na apropriação de informações sobre o quadro clínico.

A compreensão do quadro clínico da criança facilitou o processo de coleta de dados, bem como o estabelecimento das relações junto ao binômio, condições importantes para o estabelecimento do vínculo e da confiança, pois, a todo instante, inúmeros questionamentos acerca da doença e do provável tratamento eram impostos pelo binômio, sendo necessário criar estratégias para transmitir a informação e melhorar a compreensão da criança e do acompanhante sobre a patologia, o tratamento ou as consequências de seu abandono.

Apesar da literatura apresentar como alterações mais sugestivas os sinais neurológicos e o Anel de Keyser-Fleisher (impregnação do metal na córnea), tais sinais não foram detectados na realização do exame físico, nem nos resultados dos exames. Na maioria das crianças e adolescentes, esses sinais são ausentes no início do desenvolvimento da doença⁽⁵⁾.

A DW é uma patologia rara e seu diagnóstico não é simples⁽⁶⁾. Em decorrência disso, a população não possui informações a seu respeito e, portanto, o profissional deve esclarecer as dúvidas, aliviando a ansiedade e favorecendo a formação do vínculo, possibilitando a coleta de dados mais fidedigna com diagnósticos de enfermagem mais precisos.

Nesse contexto, pode-se afirmar que, a partir da escuta e do diálogo, proporcionados pela fase de coleta de dados, no que diz respeito ao processo de saúde da criança, cria-se um vínculo entre a equipe de enfermagem e o binômio, de modo que tal condição permite um cuidado que suavize o desconforto físico e emocional, atendendo as necessidades não somente da criança, mas de sua família⁽¹¹⁾.

Após a aproximação e o estabelecimento do primeiro contato, as relações de confiança entre discentes e o binômio puderam ser estabelecidas. Na criança, foi possível observar sentimentos de alegria e segurança, os quais eram expressos em gestos de afago e brincadeiras, o que permitiu maior aceitação e participação efetiva na realização das intervenções executadas. Quanto à mãe, verificamos uma acompanhante prestativa e acolhedora, envolvida nos cuidados prestados à criança e cooperativa na coleta de dados.

Ações para os cuidados de enfermagem

Identificar os problemas, elaborar diagnósticos e pensar no que fazer, ou seja, elaborar o planejamento da assistência de enfermagem desencadeou diversos sentimentos, mas, com uma coleta adequada, o foco do cuidado centrou-se nas necessidades de aprendizagem para a saúde e terapêutica, (conhecimento deficiente sobre a doença e tratamento), com prescrições, em sua maioria, voltadas à orientação. Assim, o plano de cuidado foi direcionado à Educação em Saúde (ES), pois permite uma reflexão crítica da realidade, potencializando nossa capacidade de cuidar e promover saúde. Além disso, as ações de ES são mais construtivas, reflexivas e dinâmicas⁽¹²⁾.

Nessa perspectiva, ressalta-se a importância de orientar a família na perspectiva da ES, pois, ao educar, promove-se saúde. Para tanto, se faz

necessária ao profissional a escuta de forma atenta e acolhedora, a fim de afastar dúvidas, aliviar dor e ansiedade, explicando processos e procedimentos. Essas atitudes irão contribuir positivamente na qualidade de vida da criança e propiciarão a adesão terapêutica familiar de forma mais eficaz. Além disso, as atitudes do futuro profissional serão enriquecidas.

Em pediatria, as manifestações clínicas mais frequentes da DW são as alterações hepáticas. A doença pode apresentar-se na forma aguda, crônica ou fulminante. Na forma aguda, o paciente apresenta elevação dos níveis de aminotransferases, icterícia e hepatomegalia. Quando crônica, têm-se sinais de hipertensão portal e hepatoesplenomegalia, além da elevação das enzimas hepáticas. Por sua vez, a fulminante é considerada quando os valores do cobre sérico, urinário e hepático estão em níveis altos, bem como o da bilirrubina^(4,13). Vale salientar que existem casos de pacientes que apresentam a doença em sua forma aguda, porém são dotados de ausência de sinais e sintomas, ou, até mesmo, há presença de uma sintomatologia sugestiva de lesão hepática bem discreta⁽⁴⁾.

Tal compreensão se fez necessária, pois a implementação das intervenções de enfermagem foram focados no sentido de esclarecer o binômio acerca desses achados, com orientações voltadas ao cuidado psicobiológico e psicossocial, enfatizando a regressão no tamanho dos órgãos após o início do uso da medicação, que objetivaram a estabilização emocional do binômio.

Nessa perspectiva, foi essencial a inclusão da família no plano de cuidado, considerando a sua individualidade e buscando perceber o familiar e a criança como uma unidade. Essa conduta proporciona estabilidade e fortalecimento para os familiares e ao binômio nos períodos de hospitalização⁽¹⁴⁾. A adesão às intervenções ficou mais visível à medida que o escolar percebia que as orientações tinham relação com o que ele apresentava: alterações hepáticas e esplênicas (hepatoesplenomegalia).

Além das orientações, foi preciso realizar procedimentos, a exemplo de administrar medicação, monitorizar os efeitos colaterais e orientar o binômio sobre a doença. Foi um momento difícil, pois as medicações para DW

não fazem parte da rotina do serviço, sendo necessária a inclusão da criança no cadastro estadual para sua posterior aquisição. A Portaria nº 848/2011 refere que, para fins de dispensação de medicamentos previstos no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença de Wilson, o paciente precisa atender os critérios de inclusão descritos no protocolo⁽¹⁵⁾.

Conforme protocolo de diretrizes terapêuticas para DW, a D-Penicilamina, droga quelante do cobre, age removendo e detoxificando o cobre intra e extracelular. Existe uma tabela com três dimensões de avaliação: sinais e sintomas, testes laboratoriais e análise de mutações, na qual o paciente que somar quatro pontos ou mais é incluso no grupo de pacientes que devem receber tratamento para DW⁽¹⁵⁾. O paciente apresentava sintomas neuropsiquiátricos sugestivos (dois pontos), teste de Coombs negativo (um ponto), Ceruloplasmina sérica menor que 10 mg/dl (dois pontos), totalizando cinco pontos.

É importante ressaltar que, no processo de administração da D-Penicilamina, o paciente pode apresentar diversos efeitos adversos, que podem ser fatais. Logo, durante toda a administração da droga, esse deverá permanecer em observação no hospital^(9,15). Por esse motivo, o paciente ou responsável precisa assinar o Termo de Esclarecimento e Responsabilidade de uso da Penicilamina e da Trientina, descritos na portaria supracitada.

Salienta-se que, antes de administrar o medicamento, a criança e a família foram orientadas sobre a ação, o tempo de tratamento e as reações indesejadas que a medicação poderia causar. Ainda, foram orientadas quanto à prontidão da equipe para explicar dúvidas.

Vale destacar que a criança não apresentou sinais e sintomas sugestivos de efeitos colaterais enquanto esteve no ambiente hospitalar, o que contribuiu potencialmente para a sua alta e a regressão dos sinais clínicos (hepático e esplênico). No momento que o binômio foi informado sobre a resposta positiva à medicação, ambos demonstraram imensa felicidade. Esse foi um dos momentos mais gratificantes para os acadêmicos durante toda a assistência.

Outras intervenções foram focadas na

brincadeira, método que ameniza o sofrimento da hospitalização e melhora o ambiente, tornando-o mais agradável. Antes da realização e ao término dos procedimentos, era possível brincar, o que proporcionava à criança uma felicidade notória. A técnica do Brinquedo Terapêutico (BT) ameniza o sofrimento da criança, tornando o cuidado menos traumático⁽¹⁶⁾, além de técnica recomendada pelo COFEN, conforme Resolução 295/2004, na assistência pediátrica.

Ponderações sobre a assistência

A avaliação da assistência de enfermagem foi efetivada com o objetivo de proporcionar melhorias ao cuidado, bem como contribuir para o processo de aprendizagem dos estudantes no tocante à sistematização da assistência ao binômio. A partir da prática, foi possível desenvolver uma reflexão crítica acerca da escuta qualificada, da oferta de cuidados individualizados e humanizados, do conhecimento e da autonomia adquiridos durante a implementação do processo de enfermagem. Nesse sentido, as ponderações sobre a assistência foram realizadas numa roda de discussão, na qual os estudantes expuseram as situações vivenciadas, promovendo um diálogo crítico-reflexivo a respeito de cada estratégia implementada, culminando na ressignificação de sua prática. A implementação das intervenções foi enriquecedora, pois os alunos foram refutados perante as dúvidas que surgiram, o que os instigou a buscar novos conhecimentos.

A assistência foi avaliada como positiva por todos os atores envolvidos no processo assistencial (professores/estudantes/binômio), visto que o cuidado ao binômio precisa considerar o paciente e sua família como uma unidade, necessitando de atendimento integral.

Logo, valorizar e fortalecer os atores envolvidos no processo assistencial reconhecendo seu papel como agente de promoção da saúde⁽¹⁷⁾ desperta sentimentos de corresponsabilidade com a assistência. Convém destacar também a importância do profissional em apoiar a família para que esta possa compreender todo o processo e continuar cuidando da criança.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O enfermeiro possui um papel essencial na prevenção, promoção, recuperação da saúde e tratamento de crianças, sendo necessária a relação com o binômio. Para que essas ações em saúde sejam efetivadas, é preciso que o profissional possua uma visão ampla do cuidar e se posicionando como personagem atuante dentro do processo assistencial à criança hospitalizada. Para tanto, o sentido do cuidado excede o fazer técnico e a mera execução de rotinas, tarefas e protocolos, precisando ser norteado de modo integral⁽¹⁶⁾.

Os resultados do estudo buscam relatar a vivência junto a uma criança assistida em realidade local. Logo, não se permite a sua generalização, tendo em vista a individualidade do cuidado de enfermagem à criança hospitalizada. Contudo, o relato da experiência visa colaborar na construção do conhecimento acerca do processo do cuidar da criança acometida pela DW, bem como contribuir com o processo de formação do profissional enfermeiro, estimulando-o a atender o binômio em seus aspectos biopsicossociais de forma crítica e reflexiva.

TAKING CARE OF HOSPITALIZED CHILD WITH WILSON'S DISEASE: EXPERIENCE REPORT

ABSTRACT

The hospitalization process can bring psychological and physical suffering to the child, especially when affected by a chronic and rare disease. This study aims to report the academic experience, emphasizing the importance of implementing the nursing process in assisting a child with Wilson's disease. This is a descriptive study of experience report type, developed at the Pediatric Clinic of a Teaching Hospital in the city of Joao Pessoa - PB. The results show that the academics were able to strategically develop nursing actions through the appropriation of information about the case and approach to the binomial, the conduction of actions for the nursing care and the realization of questioning on the care. This experience has allowed reflections on the care process, especially in cases of rare diseases in order to awakening in students the ability to "learn to learn" from practice.

Keywords: Nursing Process. Hospitalized Child. Chronic Disease. Hepatolenticular Degeneration. Nursing Education.

CUIDANDO AL NIÑO HOSPITALIZADO CON ENFERMEDAD DE WILSON: RELATO DE EXPERIENCIA

RESUMEN

El proceso de hospitalización puede llevar al niño sufrimiento psicológico y físico, sobre todo cuando acometido por una enfermedad crónica y rara. Este estudio tiene como objetivo informar sobre la experiencia académica, haciendo hincapié en la importancia de la aplicación del proceso de enfermería en el cuidado a un niño con la Enfermedad de Wilson. Se trata de un estudio descriptivo tipo relato de experiencia, desarrollado en la Clínica Pediátrica de un Hospital Escuela, de la ciudad de João Pessoa – PB, Brasil. Los resultados muestran que fue posible para los académicos la elaboración de forma estratégica de las acciones de enfermería a través de la apropiación de informaciones sobre el caso y aproximación al binomio; de la efectuación de acciones la atención de enfermería y la realización de consideraciones sobre la atención. Esta experiencia permitió reflexiones sobre el proceso de cuidar, sobre todo en los casos de enfermedades raras, con el objetivo de despertar en el estudiante la capacidad de aprender a aprender a partir de la praxis.

Palabras clave: Procesos de Enfermería. Niño Hospitalizado. Enfermedad Crónica. Degeneración Hepatolenticular. Educación en Enfermería.

REFERENCIAS

1. Silva JL, Santos EGO, Rocha CCT, Valença CN, Bay Júnior OG. Organização do trabalho de enfermagem diante da inserção dos cuidados familiares com a criança hospitalizada. *Rev Rene* [online]. 2015. [citado 2016 ago 14]; 16(2):226-32. Disponível em: <http://200.129.29.202/index.php/rene/article/viewFile/2714/2098>
2. Dantas MAS, Pontes JF, Assis WD, Collet N. Facilidades e dificuldades da família no cuidado à criança com paralisia cerebral. *Rev Gaúcha de Enferm* [online].

2012; 33(3):73-80. [citado 2014 dez 20]. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rgef/v33n3/10.pdf>

3. Ministério da Saúde (BR). Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde: Priorização de Protocolos e Diretrizes Terapêuticas para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras. Brasília (DF); 2014.

4. Pinho A, Cardoso JC, Gouveia M, Oliveira H. Elastosis Perforans Serpiginosa and Wilson Disease: A Rare but Predictable Consequence of Long-term Therapy with D-Penicillamine. *Acta Med Port* [online]. 2016; 29(3):227-30. [citado 2016 ago 14]. Disponível em:

<http://actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/article/view/6749/4623>

5. Limongi JCP. Wilson's disease. *Arq de Neuropsiquiatr* [online]. 2013; 71(8):501-2. [citado 2014 nov 19]. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/anp/v71n8/0004-282X-anp-71-08-0501.pdf>

6. Bem RS, Raskin S, Muzzillo DA, Deguti MM, Cançado EL, Araújo TF, et al. Wilson's disease in Southern Brazil: genotype-phenotype correlation and description of two novel mutations in ATP7B gene. *Arq Neuropsiquiatr* [online]. 2013; 71(8):503-17. [citado 2014 nov 11]. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/anp/v71n8/0004-282X-anp-71-08-0503.pdf>

7. Matos C, Martins S, Quintal I, Vieira L, Costa F, Pereira F, Silva ES. Elevação das enzimas hepáticas, persistente e assintomática, como forma de apresentação da doença de Wilson em idade pediátrica. *Nascer e Crescer* [online] 2015; 24(2):56-63. [citado 2016 ago 14]. Disponível em:

http://repositorio.chporto.pt/bitstream/10400.16/1841/1/03_ArtigosOriginais-1_24-2.pdf

8. Ranucci G, Dato FD, Spagnuolo MI, Vajro P, Iorio R. Zinc monotherapy is effective in Wilson's disease patients with mild liver disease diagnosed in childhood: a retrospective study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2014; 41(9). [citado 2014 out 28]. Disponível em: <http://www.ajrd.com/content/9/1/41>

9. Silva EC, Lima CLJ, Batista JM, Silva KL, Costa MML. Cuidados de enfermagem à criança com doença crônica: relato de experiência. *J Nurs UFPE* [online]. 2014; 8(2):464-70. [citado 2015 jan 22]. Disponível em: http://www.revista.ufpe.br/revistaenfermagem/index.php/revista/article/viewFile/5784/pdf_4623

10. Oliveira MAC. (Re)significando os projetos cuidados da Enfermagem à luz das necessidades em saúde da população. *Rev Bras Enferm* [online]. 2012; 65(3):401-5. [citado 2015 abr 28]. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/reben/v65n3/v65n3a02.pdf>

11. Azevedo ND, Collet N, Leite AIT, Oliveira MRP, Oliveira BRG. Cuidado de enfermagem a famílias de

crianças hospitalizadas por doença crônica. *Cienc cuid saude* [online]. 2012; 11(3):522-8. [citada 2015 dez 16]. Disponível em:

<http://www.periodicos.uem.br/ojs/index.php/CiencCuidSaude/article/view/20260/pdf>

12. Klein DP, Silva DMGV. Avaliação da educação em saúde recebida pela pessoa com estoma intestinal na perspectiva da clínica ampliada. *Cienc cuid saude* [online]. 2014; 13(2):262-70. [citado 2016 ago 15]. Disponível em: http://periodicos.uem.br/ojs/index.php/CiencCuidSaude/article/view/18806/pdf_173

13. Wiernicka A, Jańczyk W, Dądaliski M, Avsar Y, Schmidt H, Socha P. Gastrointestinal side effects in children with Wilson's disease treated with zinc sulphate. *World J Gastroenterol* [online]. 2013; 19(27):4356-62. [citado 2016 ago 16]. Disponível em:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23885147>

14. Rumor PCF, Boehs AE. O impacto da hospitalização infantil nas rotinas das famílias monoparentais. *Rev Eletr Enf* [online]. 2013. [citado 2014 nov 15]; 15(4):1007-15. Disponível em:

<http://www.revistas.ufg.br/index.php/fen/article/view/19464>

15. Ministério da Saúde(BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 848, de 5 de dezembro de 2011.

16. Francischinelli AGB, Almeida FA, Fernandes DMSO. Uso rotineiro do brinquedo terapêutico na assistência a crianças hospitalizadas: percepção de enfermeiros. *Acta Paul Enferm* [online]. 2012; 25(1):18-23. [citado 2015 jan 20]. Disponível em:

<http://www.scielo.br/pdf/ape/v25n1/v25n1a04.pdf>

17. Kleba ME, Vendruscolo C, Fonseca AP, Metelski FK. Práticas de reorientação na formação em saúde: relato de experiência da universidade comunitária da região de Chapecó. *Cienc cuid saude*. 2012; 11(2):408-14. [citado 2015 abr 10]. Disponível em: <http://periodicos.uem.br/ojs/index.php/CiencCuidSaude/article/view/11709/pdf>

Endereço para correspondência: Thalys Maynard Costa Ferreira; Rua Dr. Antônio Marinho Correia nº 164 Mart II E; João Pessoa- PB; Brasil. Telefones: (83) 998098790. E-mail: thalys_maynard@hotmail.com

Data de recebimento: 16/12/2015

Data de aprovação: 24/08/2016