**ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A UM PACIENTE PEDIÁTRICO COM DOENÇA DE POMPE: UM RELATO DE EXPERIÊNCIA**

FREITAS, Ruan Matheus Silva de.

ARAÚJO, Lilia Cristina Pantoja de.

RODRIGUES, Franciane do Socorro Gomes.

MARGOTTI, Edficher.

PARENTE, Andressa Tavares.

PARANHOS, Sheila Barbosa.

**Introdução:** A Doença de Pompe (DP) é uma alteração genética rara induzida pelo gene recessivo originado do cruzamento dos pais do indivíduo. É caracteriza pela deficiência da enzima alfa-glucosidase-ácida (GAA), o que [ocasiona](https://www.sinonimos.com.br/ocasionando/) o armazenamento de glicogênio nos lisossomos provocando sua ruptura, principalmente nos músculos, mas pode ocorrer em praticamente todos os tipos de tecidos e células 1. A DP apresenta-se em três formas clássicas: infantil, juvenil e adulto. A forma infantil apresenta-se como mais grave, levando a óbito por falência cardiorrespiratória até o primeiro ano de vida 1. O diagnóstico pode ser feito através da avaliação da atividade da enzima GAA de forma direta em amostras de sangue, se houver alteração o diagnóstico é confirmado medindo a atividade da GAA tecidual ². O enfermeiro se torna fundamental no cuidado ao paciente com DP, principalmente nos pacientes pediátricos, pois demandam mais atenção por conta dos agravos da doença. O Processo de Enfermagem se torna essencial, pois permite que se estabeleçam estratégias de participação ativa no autocuidado pela família e pelo próprio paciente, tendo como principal meta da melhoria na condição de saúde do paciente, reduzindo, assim, a incidência de complicações agudas e crônicas e melhorando a qualidade de vida do paciente pediátrico no ambiente hospitalar 3. **Objetivo:** Descrever a experiência vivenciada por acadêmicos de enfermagem na assistência prestada a uma criança portadora de Doença de Pompe, utilizando o Processo de Enfermagem. **Método**: Trata-se de um estudo descritivo, do tipo relato de experiência, elaborado por acadêmicos de graduação em enfermagem, realizado em um hospital materno infantil de referência no estado do Pará no segundo semestre de 2018. O desenvolvimento do estudo deu-se através da coleta de dados do paciente pediátrico com Doença de Pompe, anamnese, entrevista com os genitores e consulta ao prontuário. Posteriormente, foi feito uma pesquisa bibliográfica nas bases de dados da saúde, referente ao tema, considerando-se os principais cuidados e implicações em crianças portadoras da doença. Então foram traçados os Diagnósticos de Enfermagem, identificados os Resultados de Enfermagem e implementadas as Intervenções de Enfermagem segundo a taxonomia de NANDA, NOC e NIC. **Resultados**: Após a realização da primeira etapa do Processo de Enfermagem com a coleta de dados, consultas ao prontuário do paciente e exame físico completo, foram levantados três diagnósticos de Enfermagem: Risco para integridade da pele prejudicada relacionada com a redução da mobilidade; Comunicação verbal prejudicada relacionada à dificuldade de fonação evidenciado por dificuldade na verbalização e uso de traqueostomia; Crescimento e desenvolvimento alterado relacionado à hipotonia muscular generalizada evidenciado por diminuição da força muscular. Em seguida, foram implementadas as intervenções de enfermagem para alcance de seus respectivos resultados: Realização de mudança de decúbito e movimentos passivos na criança a cada 2 horas e Implementação de uma rotina diária de inspeção e cuidados com a pele a fim de manter a pele íntegra; Reduzir estímulos ambientais e manter um ambiente calmo a fim de melhorar a comunicação; Assegurar condições ideais de segurança para criança, ajudar aos pais a identificarem suas potencialidades e necessidades. Envolver os pais no planejamento do tratamento, orientar quanto às tarefas sociais, recreativas e de desenvolvimento e ensinar aos pais técnicas que estimulem o progresso da criança a fim de garantir crescimento e desenvolvimento satisfatório. **Conclusão:** A Doença de Pompe exige uma série de cuidados diferenciados, devido sequelas progressivas que provoca no paciente pediátrico, o que torna fundamental refletir sobre um plano de cuidados contínuos adequados à hospitalização por um longo período. **Contribuições e implicações para enfermagem:** A aplicação do processo de enfermagem proporcionou um julgamento reflexivo das ações, pois facilitou elencar as principais necessidades biopsicossociais do paciente pediátrico, permitiu traçar objetivos claros e elaborar o planejamento de cuidados adequado ao quadro clínico. Essa metodologia promove ao enfermeiro uma assistência segura e benéfica para todos os envolvidos no processo de hospitalização: equipe de enfermagem, paciente e seus familiares que podem participar ativamente no cuidado.

**Descritores:** Doença de Pompe; Enfermagem pediátrica; Cuidados de Enfermagem.

**Referências:**

1. Savengnago, AK; Silva, RM; Jonhston, C; Martins, AM; Medlo, APL; Carvalho, WB. **Revisão sistemática das escalas utilizadas para avaliação funcional na doença de Pompe**. Rev Paul Pediatr 2012;30(2):272-7*.*

2. Kuhn, MI; Borges, V; Bock, PM. **Tratamento da Doença de Pompe - deficiência da alfa-glicosidase ácida**. Revista Infarma Ciências Farmacêuticas 10.14450/2318-9312.v26.e2.a2014.pp127-133

3. Tannure, MC; Gonçalves, AMP. **Sistematização da Assistência de Enfermagem: guia prático.** 2ª ed. Rio de Janeiro (RJ): Guanabara Koogan; 2010. 45p

4. Herdman TH, Kamitsuru S. **Diagnósticos de enfermagem da NANDA: definições e classificação 2015-2017.** Porto Alegre : Artmed; 2015.

5. Johnson M, Moorhead S, Bulechek GM, Butcher HK, Maas M, Swanson E. **Ligações NANDA - NOC - NIC: condições clínicas: suporte ao raciocínio e assistência de qualidade**. 3. ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2012.