**ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A PACIENTE PEDIÁTRICA COM INSUFICIÊNCIA RENAL CRÔNICA E PORTADORA DA SÍNDROME DE KABUKI**

LEAL, Alessandra Conceição1

DIAS, Alessandra de Cássia Lobato2

DO NASCIMENTO, Ariane Salim2

SALDANHA, Ianka Carolline Da Silva2

DA SILVA, Jéssica Maria Lins2

DE ALMEIDA, Juliane Moreira2

PANZETTI, Tatiana Menezes Noronha3

**INTRODUÇÃO:** A Insuficiência Renal Crônica (IRC) constitui-se na perda progressiva e irreversível das funções renais, que pode ter início com um quadro agudo ou de maneira progressiva. A IRC se caracteriza por ser sindrômico de perda progressiva e geralmente irreversível da função renal, ou seja, da filtração glomerular, o que ocasiona falha na remoção dos produtos de degradação metabólica do corpo ou de realizar as funções reguladoras essenciais para o organismo. As substâncias normalmente eliminadas na urina acumulam-se nos líquidos corporais em consequência da excreção prejudicada, levando a ruptura nas funções endócrinas e metabólicas bem como distúrbios hidroeletrolíticos ácido – base. O tratamento definitivo indicado é o transplante renal, e trata-se de um processo lento, e até que se concretize, a alternativa para manter a vida consiste no tratamento dialítico contínuo, que compreende duas modalidades - diálise peritoneal e hemodiálise (1). A doença renal crônica é considerada um importante problema de saúde pública cuja incidência e prevalência, além da complexidade do seu tratamento e dos recursos terapêuticos existentes, desde o momento do diagnóstico e início do tratamento da doença, a IRC resulta em mudanças de hábitos, provoca alterações emocionais nas crianças e adolescentes. Essas mudanças podem se manifestar por meio de sentimento de insegurança e medo, além de limitações na qualidade de vida, resultando em uma maior incidência de alterações psicológicas do que na população geral (2). Enquanto a Síndrome de Kabuki, Também conhecida como a Síndrome da Maquiagem de Kabuki foi definida como anomalia congênita rara e descrita a princípio no Japão, em 1981, como um distúrbio raro sem causa conhecida, caracterizada por cinco características fundamentais: face dismórfica, anomalias esqueléticas, alterações dermatoglíficas, leve a moderado retardo mental e retardo do crescimento pós-natal. Os aspectos ortopédicos incluem escoliose, malformação da coluna vertebral e costelas, maturação óssea retardada, entre outras (3). **OBJETIVO**: Relatar a experiência das discentes de Enfermagem da Universidade Estadual do Pará (UEPA) ao realizar o cuidado de enfermagem à paciente pediátrica com IRC e portadora da Síndrome de kabuki. **METODOLOGIA:** Trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de experiência, requisito avaliativo do componente curricular de Enfermagem Pediátrica. O local do estudo foi um hospital de referência obstétrica e pediátrica em Belém do Pará, no período de agosto a outubro de 2018. Para desenvolver o relato de experiência, aplicou-se o processo de enfermagem. Os dados coletados foram analisados e posteriormente foram identificados os diagnósticos de enfermagem, implementadas as intervenções de enfermagem necessárias, utilizando a taxonomia da NANDA e NIC. A paciente foi selecionada pelo critério de insuficiência renal crônica para o estudo. Ao primeiro contato com a mesma, foram coletadas as informações sobre o seu estado atual, 4 anos, sexo feminino, menor transferida do HPSM Mario Pinotti, apresentando desconforto respiratório leve com cateter de O², com edema de face, membros e abdômen, com diurese diminuída concentrada por SVF, diagnosticada com insuficiência renal crônica e Síndrome de kabuki, seguia fazendo hemodiálise e controle rigoroso da diurese, pressão arterial e peso, e observação de sinais flogísticos em dispositivo intravenoso. **RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Após a análise dos dados foram relacionados os seguintes diagnósticos de enfermagem: Risco de infecção por processos invasivos, Risco de função renal prejudicada relacionada à IRC, Ventilação espontânea prejudicada relacionada à mudança na frequência respiratória, Risco de ansiedade relacionada ao estresse por mudança de ambiente, Risco de integridade da pele prejudicada relacionada à edemas de face e MMII. E as respectivas intervenções de enfermagem foram: Manuseio de drenos e sondas conforme as técnicas assépticas, Monitoramento e controle da pressão arterial, Controle rigoroso da diurese e peso, Manter a cabeceira do leito elevada, proporcionar oxigenoterapia quando necessário, Proporcionar um ambiente calmo e seguro. Uso de práticas de prevenção a lesão por pressão e Monitoramento dos MMII e face. **CONSIDERAÇÕES FINAIS**: Portanto, vale ressaltar que o profissional de enfermagem possui um papel fundamental no processo saúde-doença de um paciente pediátrico, fazendo-se necessário a utilização da SAE como ferramenta de trabalho, pois através dela o enfermeiro consegue prestar apoio e cuidados centrados no paciente e em sua família, o que proporciona conforto e bem estar ao longo do tratamento, assim como a participação da família no durante a prestação dos cuidados.

**DESCRITORES:** Insuficiência Renal Crônica; Cuidados de Enfermagem; Enfermagem Pediátrica.

**Referências:**

1- Ribeiro RCHM, Oliveira GASAR, Daniele F, Bertolin DC, Cesarino CB, Lima LCEQde et al. Caracterização e etiologia da insuficiência renal crônica em unidade de nefrologia do interior do Estado de São Paulo. Acta paul. enferm.  2008.   Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0103-21002008000500013&lng=en.  http://dx.doi.org/10.1590/S0103-21002008000500013.

2- Frota MA, Machado JC, Martins MC. Vasconcelos VM, Landin FLP. Qualidade de vida da criança com insuficiência renal crônica. Esc. Anna Nery [Internet]. 2010 Sep. 14(3): 527-533. Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S1414-81452010000300014&lng=en.  http://dx.doi.org/10.1590/S1414-81452010000300014 >

3- Gabrieli APT, Rovaris FV, Bisol LE, Borges L, Michelin MM, Lovatto L. Síndrome da maquiagem de kabuki.  2002, vol.10, n.3, pp.57-61. ISSN 1413-7852. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S1413-78522002000300008&lng=en.  http://dx.doi.org/10.1590/S1413-78522002000300008.