

Doença da Inclusão das Microvilosidades: A importância do trabalho de enfermagem na doença crónica grave

Andrea Oliveira¹, Helena Nascimento¹, José Monteiro¹, Júlia Mendonça²

RESUMO

A doença da inclusão das microvilosidades é um distúrbio congénito das células epiteliais do intestino, que se manifesta essencialmente por diarreia aquosa persistente desde o primeiro dia de vida.

É um distúrbio raro, de etiologia desconhecida, de provável transmissão autossómica recessiva (AR).

Não existe terapêutica curativa, o que torna estas crianças totalmente dependentes de nutrição parentérica total. Com o transplante de intestino delgado, quando bem sucedido nasce uma nova esperança para a resolução desta patologia.

O papel do enfermeiro é essencial no apoio psicológico aos pais, nos ensinamentos relativamente ao manuseamento do cateter venoso central e na administração da nutrição parentérica total.

Palavras-chave: Inclusão, microvilosidades, intestino, cateter venoso central.

Nascer e Crescer 2007; 16(2): 81-83

INTRODUÇÃO

A doença da inclusão das microvilosidades é uma enteropatia grave caracterizada clinicamente por diarreia aquosa com início, habitualmente nos primeiros dias de vida e histologicamente por inclusões das microvilosidades nos enterócitos e nos colonócitos⁽¹⁾.

A diarreia é tão aquosa que as fezes são por vezes confundidas com a urina. Como resultado desta alteração, os recém-nascidos afectados podem morrer por desidratação se não for instituída fluidoterapia de substituição.

É uma enteropatia grave e intratável que requer alimentação parentérica total para o fornecimento de fluidos e nutrientes sendo inevitavelmente fatal sem o recurso à nutrição endovenosa contínua ou ao transplante intestinal⁽²⁾.

As biopsias da mucosa intestinal são o método de diagnóstico mais fiável e confirmativo da doença.

A DOENÇA E AS SUAS COMPLICAÇÕES

A doença da inclusão das microvilosidades ou atrofia das microvilosidades é um distúrbio congénito e constitutivo das células epiteliais do intestino. É caracterizada pela presença de diarreia aquosa abundante e persistente, mesmo em pausa alimentar, com apresentação no período neonatal^(2,3).

As primeiras descrições desta patologia surgem em 1978, tendo sido a primeira entidade clínica identificada morfológicamente como responsável pelo designado síndrome da diarreia intratável.

A diarreia torna-se tão abundante, que em apenas 24 horas a criança pode perder até 30% do seu peso corporal, resultando em acidose metabólica e desidratação grave. Uma quantificação mais precisa revela que a perda de líquidos pelas fezes é cerca de 150 a 300 ml/kg/dia. Mesmo após períodos prolongados de pausa alimentar a perda de líquidos pelas fezes mantém-se acima dos 150 ml/kg/dia. Por este motivo esta patologia torna-se inevitavelmente fatal sem o recurso à nutrição parentérica total⁽³⁾.

Não existem outros dados clínicos nem malformações de outros órgãos associados a esta patologia, no entanto estas crianças apresentam um risco elevado de desenvolver colestase e falência hepática pelo uso prolongado da nutrição parentérica.

Complicações infecciosas do cateter venoso central resultando em sépsis são a causa mais frequente de morte nestas crianças, seguida da falência hepática⁽³⁾.

Um elevado número de crianças não sobrevive aos primeiros três anos de vida e as que sobrevivem revelam atraso estatoponderal e mental, assim como complicações renais⁽⁴⁾.

A sua prevalência é superior em países com elevado grau de consanguinidades que apoia a hipótese de tratar de um erro genético hereditário autossómico recessivo⁽⁵⁾. No entanto, como ainda não foi identificado nenhum erro genético directamente associada a esta doença não existe a possibilidade de efectuar diagnóstico pré-natal.

O diagnóstico da doença é feito através da biopsia intestinal, que mostra uma atrofia normoplástica das microvilosidades, com ligeira hiperplasia das criptas e ausência de infiltrado inflamatório⁽⁶⁾.

A Figura 1 identifica a mucosa intestinal normal, a Figura 2 mostra a mucosa intestinal com patologia⁽⁶⁾. Em ampliação, a superfície dos enterócitos é focalmente lisa e desorganizada, com extensa vacuolização do citoplasma apical e perda da definição da borda dura em escova.

A inclusão das microvilosidades pode ser identificada também nas células epiteliais do estômago, ureteres e vesícula biliar.

TRATAMENTO MÉDICO

Um adequado suporte nutricional e hídrico constituem a base para assegurar um óptimo crescimento e desenvolvimento. Neste caso, verificou-se um agravamento clínico a cada tentativa de reintrodução de alimentação entérica (incluindo fórmulas extensamente hidrolisadas, dietas semi-elementares e elementares).

¹ Enfermeira/o Especialista em Saúde Infantil e Pediatria

² Enfermeira Graduada HCMP, UCINP



Figura 1 - Mucosa intestinal normal

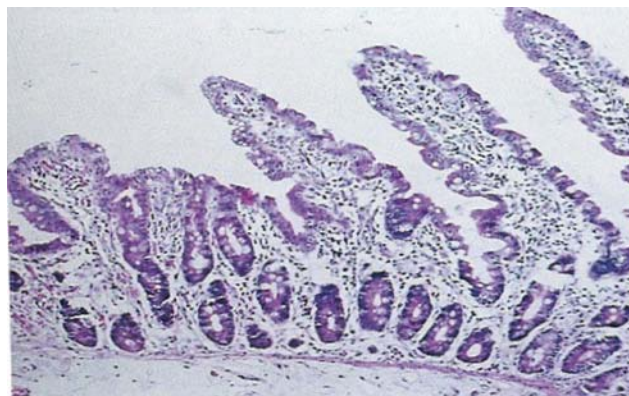


Figura 2 - Mucosa intestinal com patologia. A superfície dos enterócitos é focalmente lisa e desorganizada, com extensa vacuolização do citoplasma apical e perda da definição da borda em escova.

Actualmente a única terapêutica disponível é a nutrição parentérica total.

Agentes anti-secretores, como o octreótido, parecem reduzir o número de dejectões, mas o seu efeito não produz melhoria no estado clínico.

O prognóstico é muito reservado. Sem nenhum tratamento a doença é rapidamente fatal devido à desidratação e má nutrição. A maioria das crianças, nas quais a doença se manifesta muito cedo, morre entre os três e os nove meses.

Quando tratadas com nutrição parentérica total o prognóstico depende exclusivamente das complicações desta abordagem, que poderão ser:

- ♦ Colestase, com consequente deterioração do fígado levando à cirrose;
- ♦ Sepsis relacionada com o cateter por contaminação de bactérias ou fungos;
- ♦ Progressiva falta de acessos vasculares;

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O transplante intestinal é uma alternativa à nutrição parentérica^(1,4). Pode ser efectuado isoladamente ou associado a transplante hepático se a situação o justificar.

A limitada experiência obtida nos poucos centros médicos em todo o mundo, reflecte uma taxa média de sobrevivência de cerca de 50%, cinco anos após o transplante⁽³⁾

CASO CLÍNICO

Lactente do sexo feminino, internada na Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Maria Pia, desde os sete dias de

vida por um quadro de diarreia intratável, acidose metabólica, insuficiência renal, hipernatrémia e hipercaliémia.

Pais saudáveis, gravidez vigiada, I Gesta, I Para, gestação de 35 semanas e parto distócico por apresentação pélvica.

Alimentada até ao quinto dia de vida, altura em que inicia a recusa alimentar, diarreia líquida, irritabilidade e choro frequente.

Após a sua admissão foram levantadas algumas hipóteses de diagnóstico: Doença metabólica; Insuficiência renal; Intolerância à lactose; Enteropatia auto-imune

Manteve-se internada nesta Unidade durante quatro meses, sem tolerância para a alimentação enteral, a qual se associava a diarreia severa e acidose metabólica grave. Durante este período manteve-se com nutrição parentérica total, da qual resultou quadro de colestase extra hepática por bilis espessa.

O diagnóstico da doença da inclusão das microvilosidades foi feito após a realização de duas biopsias intestinais, após 80 dias de internamento.

Actualmente, encontra-se no domicílio com três anos de idade. Apresenta desenvolvimento psico-motor adequado à idade, ligeiro atraso estato-ponderal.

Mantém nutrição parenteral total durante 11 horas consecutivas (Dieta fornecida pelo Hospital de S. João), sendo orientada periodicamente (4/4meses) no Serviço de Gastrenterologia e Nutrição Pediátrica do Hospital des Enfants Malade em Paris, aguardando transplante intestinal.

PAPEL DO ENFERMEIRO

O enfermeiro em pediatria cuida de um todo constituído pelo binómio criança/família o qual exige uma prestação de cuidados individualizados, com o objectivo de uma melhor humanização dos mesmos.

A forma mais eficaz de estabelecer um relacionamento de confiança entre o enfermeiro e a criança/família é através de uma hábil comunicação⁽⁷⁾. É através da compreensão da mensagem que advém da comunicação, que o enfermeiro toma conhecimento das necessidades da criança/família e desta forma permite-lhe elaborar um plano de acção adequado à situação⁽⁸⁾.

O enfermeiro tem obrigação de detectar as necessidades físicas e emocionais da criança e da sua família ajudando-os a adaptarem-se à sua situação, identificando as áreas em que os poderá ajudar, elaborando um plano de cuidados individualizado, onde dará ênfase aos seguintes aspectos:

- Estabelecer uma relação empática com os pais e transmitir confiança
- Promover a relação pais/criança
- Informar os pais sobre a patologia em questão e esclarecer as dúvidas
- Incentivar a prestação de cuidados à criança
- Minimizar os efeitos da separação, promovendo a permanência dos pais no serviço
- Promover a longo prazo as condições de saúde mais satisfatórias possíveis
- Informar os pais sobre os recursos comunitários disponíveis e dos quais poderão usufruir

No contexto deste caso clínico, tornou-se imprescindível a colocação de um cateter venoso central, para administração de nutrição parentérica contínua, e de outras terapêuticas.

Sendo as complicações infecciosas as mais comuns, o enfermeiro deve prestar especial atenção aos sinais e sintomas de infecção no local de inserção do cateter, assim como atender aos cuidados de assepsia na sua manipulação^(9;10)

Neste âmbito o Enfermeiro deve efectuar os seguintes procedimentos:

- Colocar as conexões do cateter central no exterior da incubadora
- Proteger o local de ligação ao prolongamento com um invólucro de papel celofane esterilizado
- Colocar o filtro e as conexões proximais sobre campo esterilizado
- Preparar todos os solutos a infundir no cateter venoso central, de modo asséptico
- Manusear as conexões usando luvas esterilizadas e após cuidadosa lavagem das mãos
- Pulverizar as conexões com solução alcoólica antes e depois de as manusear
- Substituir penso do local de inserção do cateter apenas se necessário ou conforme indicação médica
- Na substituição do penso, retirar primeiro os adesivos mais afastados do local de inserção, depois os seguintes e só depois o penso de modo a evitar a exteriorização acidental
- Efectuar desinfecção do local de inserção verificando a integridade da pele circundante. Colocar novo penso
- Efectuar registos

O enfermeiro tem um papel imprescindível no ensino aos pais, de como se lavam as mãos, como se manipula o cateter central, e como se verifica a sua permeabilidade após a administração da nutrição parentérica.

Como estes doentes necessitam de efectuar nutrição parentérica total por períodos de tempo elevados, quer no internamento quer no domicílio, o enfermeiro deve promover a autonomia dos pais, efectuando ensinamentos sobre a preparação e a administração da nutrição parentérica.

Os pais têm que ter conhecimentos sobre este tipo de alimentação parentérica

ca assim como estar sensibilizados para o tipo de cuidados a ter com a mesma. Pois trata-se de um tipo de alimentação totalmente diferente, composta essencialmente por proteínas, lípidos e iões e é de administração endovenosa⁽¹¹⁾.

COMENTÁRIOS FINAIS

A *Doença da Inclusão das Microvilosidades* é uma doença crónica, rara e grave, potencialmente fatal se não identificada a tempo e adequadamente tratada com terapêutica de suporte.

A forma clássica desta doença, surge durante as primeiras 72 horas de vida.

O único tratamento existente é o transplante intestinal, cuja experiência mundial é escassa e ainda com taxa de mortalidade elevada.

O caso descrito ilustra as dificuldades existentes quer a nível de diagnóstico, quer a nível de terapêutica, que apesar dessas vicissitudes, foram conseguidas condições que lhe permitem estar no domicílio e ter uma qualidade de vida aceitável.

O papel do Enfermeiro é essencial no apoio psicológico aos pais, nos ensinamentos relativamente ao manuseamento do cateter central e à administração da nutrição parentérica.

MICROVILLUS INCLUSION DISEASE: THE NURSE'S ROLE IN A SEVERE CHRONIC DISEASE

ABSTRACT

The microvillus inclusion disease is a congenital disorder of the intestine epithelial cells that present essentially by persistent watery diarrhea since the first day of life.

It is a rare disorder of unknown etiology probably transmitted as an autosomal recessive trait.

No curative therapy exists and children with this disease become totally dependent of parenteral nutrition. With the small bowel transplantation, when well succeeded, a new hope is born for the resolution of this pathology.

The nurse's role is essential on the psychological support of the parents, as well as teaching how to manoeuvre the central venous catheter and the administration of the parenteral nutrition.

Key-words: Inclusion, microvillus, intestine, central venous catheter

Nascer e Crescer 2007; 16(2): 81-83

BIBLIOGRAFIA

1. Richard EB, Robert MK, Hall BJ. Nelson TextBook of Pediatrics, Saunders 17thed. 2004. 1266-1267
2. Serman PM, Mitchell DJ, Cutz E. Neonatal Enteropathies: Defining the causes of protracted diarrhea of infancy. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004; 38: 16-26
3. Stefano G. Congenital Microvillus Atrophy, 2006 May; disponível em: www.emedicine.com/ped/topic461.htm
4. Bunn SK, Beath SV, Mckeirnam PJ, et al. Treatment of microvillous inclusion disease by intestinal transplantation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2000; 176-180
5. Phillips AD, Jenkins P, Raafat F, Walker-Smith JA. Congenital microvillous atrophy: specific diagnostic features. Arch Dis Child 1988; 135-140
6. John WSmith, Simon M. Diseases of the Small Intestine in Childhood. Isis Medical Media Ltd; 5^a ed. 1999; 101-102
7. Joyce ML, Barros L. Psicologia da doença para cuidados de saúde; Edições Asa 2005; 303-304
8. Pedro JG. Bebê XXI, Criança e Família na Viragem do Século; Lisboa; Fundação Calouste Gulbenkian 1995; 263-269
9. Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria – Consensos Nacionais de Pediatria; Setúbal; Angelini Farmacêutica. 2004; 201-202
10. Eline AC, Vera MN, Wilma NA. Assistência de Enfermagem ao Paciente Crítico; Atheneu, Belo Horizonte, 2000. 618
11. Ruza F. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos; Madrid; Norma SL; 2^a ed. 1994. 785-790

CORRESPONDÊNCIA

José Manuel Monteiro
Hospital de Crianças Maria Pia, UCINP
Rua da Boavista, 827 – 4099-032 Porto
Tel: 309 902 231
E-mail: mmonteiro.j@gmail.com