



**LIGA DE ENSINO DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO UNIVERSITÁRIO DO RIO GRANDE DO NORTE
CURSO DE ENFERMAGEM**

**ESTUDO DE CASO FRUTOSEMIA: Diagnósticos e as Intervenções de
Enfermagem**

**THIAGO DE SOUZA FERNANDES
MS. RAMON EVANGELISTA DOS ANJOS PAIVA
ESP. MYRNA MARQUES LOPES**

**NATAL/RN
2012**

THIAGO DE SOUZA FERNANDES

ESTUDO DE CASO FRUTOSEMIA: Diagnósticos e as Intervenções de
Enfermagem

ARTIGO CIENTÍFICO

Artigo científico, apresentado como requisito final para a conclusão da disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso-II; apresentado ao Curso de Graduação em Enfermagem do Centro Universitário do Rio Grande do Norte, como requisito final para obtenção do título de bacharel em enfermagem.

ORIENTADOR: PROFº MS. RAMON EVANGELISTA DOS ANJOS PAIVA

CO-ORIENTADORA: ENF^a. ESP. MYRNA MARQUES LOPES

NATAL/RN
2012

RESUMO

Os erros inatos do metabolismo (EIM) são distúrbios de natureza genética que geralmente correspondem a um defeito enzimático capaz de acarretar a interrupção de uma via metabólica. A frutose é um importante carboidrato encontrado no organismo humano e na maioria das plantas, como componente de frutas e outros vegetais. Na prática clínica a frutose pode estar associada a erros inatos do metabolismo. A intolerância hereditária à frutose tem como defeito enzimático primário a ausência da aldolase B, responsável pela clivagem da frutose-1-fosfato. Descrever a assistência de enfermagem para um paciente portador de frutosemia. Trata-se de uma pesquisa do tipo estudo de caso descritivo. A pesquisa foi realizada nas seguintes bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO). Identificou-se a congruência da literatura científica com a clínica. Criança de 6 meses, sexo masculino, apresentou quadro com suspeita diagnóstica de intolerância hereditária à frutose. Realizou-se o acompanhamento do caso, e sua evolução, viu-se que foi um caminho tortuoso, pois os profissionais, não estão devidamente instruídos a diagnosticar/cuidar destes pacientes. Identificamos 10 diagnósticos de enfermagem entre os quais: Convulsão, hipoglicemia, diarreia, náuseas, entre outros. Para dinamizar o processo de enfermagem realizou-se um plano de cuidados, tornando assim o processo mais prático e factível. De acordo com o levantamento científico realizado, e com o estudo de caso observado, concluímos a relevância de se conhecer o tema abordado, pois após a realização deste trabalho, houve uma maximização do conhecimento, assim como também, subsídios para realizar uma assistência de qualidade.

PALAVRA-CHAVE: ERROS INATOS DO METABOLISMO. FRUTOSEMIA. ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM

ABSTRACT:

Innate errors of metabolism (IEM) are genetic disorders that generally corresponds to an enzyme defect that can lead to interrupt of a metabolic pathway. Fructose is a major carbohydrate found in the human body and in most plants as components of fruits and other vegetables. In clinical practice fructose may be associated with innate errors of metabolism. The hereditary fructose intolerance has the primary enzyme defect absence of aldolase B, responsible for the cleavage of fructose-1-phosphate. To describe the nursing care for a patient with hereditary fructose intolerance. This is a scientific research type descriptive case study. The research was conducted in the following databases: Latin American and Caribbean Health Sciences literature (LILACS), *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO). We identified the congruence of scientific literature with the clinic. Children with 6 months old male, presented symptoms of suspected diagnosis of hereditary fructose intolerance. We monitor the case and its evolution, and saw that it was a circuitous route, since professionals are not adequately trained to diagnose or treat these patients. We Identified 10 nursing diagnoses including: Convulsion, hypoglycemia, diarrhea, nausea, among others. To improve the process of a nursing care plan, making the process more practical and feasible. According to the scientific research conducted and the case study accomplished, we conclude the relevance of knowing the subject matter, because after this work, there was maximization of knowledge, as well as subsidies to perform a quality nursing assistance.

KEYWORDS: INNATE ERRORS OF METABOLISM. HEREDITARY FRUCTOSE INTOLERANCE. NURSING ASSISTANCE

1 INTRODUÇÃO

Os erros inatos do metabolismo (EIM) são distúrbios de natureza genética que geralmente correspondem a um defeito enzimático capaz de acarretar a interrupção de uma via metabólica. Ocasionalmente, portanto, alguma falha de síntese, degradação, armazenamento ou transporte de moléculas no organismo (HUSNY; ALDATO, 2006).

De acordo com BEHRMAN; JENSON; KLIEGMAN (2005), apesar de cada erro inato do metabolismo ser raro, o conjunto dos mesmos de forma geral contribui significativamente para as causas de retardo mental, convulsão, morte infantil súbita, e deficiência neurológica. São uma das causas das doenças neonatais agudas nas quais o pronto diagnóstico e o tratamento faz a diferença no resultado e até mesmo na sobrevivência. Normalmente os erros inatos do metabolismo não se manifestam após o nascimento, as manifestações poderão incluir toxicidade, envolvimento de um órgão específico, deficiência energética, dismorfias e aparecimento de depósito de órgãos.

Na conclusão do periódico de Husny e Caldato (2006), resolve que os erros inatos do metabolismo são clássicos distúrbios genéticos, portanto, é necessário conhecê-los para o indispensável aconselhamento familiar que compreenda, principalmente, o prognóstico do paciente e o risco de recorrência da doença. Isto demonstra que o tratamento da doença baseia-se basicamente na orientação, neste sentido o profissional enfermeiro desempenha papel fundamental no prognóstico desta patologia; e para tal, necessita-se de conhecimento embasado acerca da temática.

Um recém-nascido não possui mais as funções protetoras da placenta para desintoxicar os metabólitos que se acumulam devido a um erro inato; além disso, o metabolismo materno não mais provê alimentação para o recém-nascido que não pode metabolizar substratos, a introdução de novos alimentos em lactentes e a frequência de estresse metabólico, tornam o lactante vulnerável BEHRMAN; JENSON; KLIEGMAN (2005).

Na prática clínica a frutose pode estar associada a erros inatos do metabolismo. Tais erros têm baixa incidência e os sintomas, quando presentes, são inespecíficos. As principais alterações associadas a esses distúrbios são

hipoglicemia e acidose metabólica (BARREIROS, BOSSOLAN, TRINDADE; 2005).

A frutose é um importante carboidrato encontrado no organismo humano e na maioria das plantas. Como componente de frutas e outros vegetais, é ingerida regularmente com a dieta. Também é sintetizada no organismo a partir da glicose, via sorbitol, e esse processo se relaciona com a manutenção do equilíbrio óxido-redutivo. (BARREIROS, BOSSOLAN, TRINDADE; 2005).

De acordo com Ferreira (2010), a frutose é absorvida no intestino, sendo transportada para o interior do enterócito através de um transportador específico – GLUT5 (transportador 5 de glicose), difundindo depois para os vasos sanguíneos através do GLUT2. A maior parte do metabolismo da frutose ocorre no fígado (50-75%), sendo a restante parte metabolizada principalmente pelos rins e adipócitos.

A frutose-1 fosfato é cindida em duas trioses, diidroxiacetona e gliceraldeído-fosfato, em uma reação mediada pela aldolase B. Essas duas trioses poderão seguir três caminhos distintos, com finalidades diferentes: participar da via glicolítica fornecendo piruvato e liberando energia, ser reduzidas até glicerol, necessário para a síntese de triacilgliceróis, fosfolipídios e outros lipídios e, finalmente, ser condensadas até formar a frutose-1,6-difosfato e, a partir dessa, formar glicose ou glicogênio. Dessa forma, dará origem ao piruvato, lipídios e ao glicogênio (HUSNY E CALDATO, 2006).

A abordagem genética refere que a forma de transmissão dessa doença é a herança autossômica recessiva, sendo os pais, via de regra, normais (BARREIRO; BOSSOLAN; TRINDADE, 2005).

A intolerância hereditária à frutose tem como defeito enzimático primário a ausência aldolase B, responsável pela clivagem da frutose-1-fosfato. Todos os sinais e sintomas são decorrentes do acúmulo da frutose-1-fosfato, da diminuição do nível de fósforo inorgânico intracelular, do desarranjo no potencial de fosfato e das inibições enzimáticas secundárias ao acúmulo de frutose-1-fosfato, devido à inibição da fosforilação da frutose pela frutoquinase. Consequentemente, há o aumento de frutose no sangue e eliminação pela urina, o bloqueio da atividade da fosforilase e frutose-1,6-difosfato-aldolase, que

acarreta diminuição na formação de glicose e de glicogênio, e interrupção da gliconeogênese. (BARREIRO; BOSSOLAN; TRINDADE, 2005).

O diagnóstico em geral exige uma variedade de estudos laboratoriais específicos, medições das concentrações de amônia, bicarbonato e pH são frequentemente muito úteis na diferenciação das principais causas de distúrbios metabólicos, o diagnóstico da frutosemia pode ser feito por análise direta do DNA (BEHRMAN; JENSON; KLIEGMAN, 2005).

A sintomatologia varia de acordo com o sistema orgânico afetado. A manifestação tóxica a exemplo da acidose metabólica, vômitos, letargia e outros achados neurológicos podem estar presentes. Órgão ou sistema poderá ser afetado pelo acúmulo tóxico de qualquer um dos tipos de metabolitos envolvidos nos erros inatos, exemplo de sistema afetado é o sistema nervoso, evidenciando-se como crise convulsiva, coma, ataxia; manifestação hepática seria a lesão hepatocelular; nos olhos a catarata, deslocamento de retina; nos rins disfunção tubular e cistos; e no coração cardiomiopatia, derrame pericárdico (BEHRMAN; JENSON; KLIEGMAN, 2005).

Ao buscar referências sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) na literatura, observa-se que existe uma evolução crescente e contínua em direção a uma assistência integral ao paciente. Todas as teorias elaboradas têm como objetivo prestar uma assistência sistematizada, planejando, organizando e registrando as ações realizadas pela enfermeira. Ainda nesta perspectiva, o método utilizado na prática clínica para sistematizar a assistência de enfermagem é o processo de enfermagem (PE). Este é um método de tomada de decisões de forma deliberada que se apoia nos passos do método científico (CUNHA, BARROS, 2005).

A implementação da SAE proporciona cuidados individualizados, assim como norteia o processo decisório do enfermeiro nas situações de gerenciamento da equipe de enfermagem. Oportuniza avanços na qualidade da assistência, o que impulsiona sua adoção nas instituições que prestam assistência à saúde (TRUPPEL *et al*, 2005).

De acordo com Carpenito (2005), diagnóstico é o estudo cuidadoso e crítico de algo, para determinação de sua natureza, é um julgamento clínico

sobre as respostas do indivíduo, da família ou da comunidade aos problemas de saúde vitais ou potenciais. O diagnóstico de enfermagem proporciona a base para seleção das intervenções de enfermagem, visando alcançar resultados pelos quais o enfermeiro é responsável.

Mediante pesquisa realizada, evidenciou-se a deficiência, a respeito de dados técnicos e científicos sobre a patologia, como também da assistência de enfermagem, por ser uma enfermidade desconhecida, torna-se difícil desde seu diagnóstico até seu manejo. A pesquisa justifica-se por ter-se observado um caso de frutosemia, onde os familiares percorreram caminho tortuoso, onde muitas vezes, a vida da criança estava em risco, por inabilidade profissional. A partir de então, começou uma busca científica para justificar os eventos que aconteciam com a criança, que permanecia com diagnóstico contingente, e aparentemente irresoluto.

O objetivo do presente trabalho é descrever a assistência de enfermagem para um paciente portador de frutosemia.

3 MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de uma pesquisa do tipo estudo de caso descritivo.

O estudo foi realizado na cidade do Natal, município do Estado do Rio Grande do Norte, realizado o levantamento na própria residência do paciente, por se tratar de estudo de caso observatório de frutosemia.

A pesquisa foi realizada nas seguintes bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO).

Identificou-se a congruência da literatura científica com a clínica, desde a sintomatologia, o manejo clínico, como a adequação pós-diagnóstico, o que corroborou para ratificar o presente estudo, e torna-lo factível tanto para comunidade científica, quanto para os demais comunicantes dos pacientes portadores de Intolerância Hereditária a frutose.

Foram realizados exames laboratoriais para confirmar a hipótese diagnóstica: Hemograma completo, TGO, TGP, Aldolase B (através de

sequenciamento genético), Glicemia de jejum, Parasitológico de fezes, Colesterol e suas frações, Triglicerídeos, Ureia, Creatinina.

Os dados foram analisados de forma descritiva-observatório, de maneira a estruturar e fomentar a pesquisa. Este tópico tem grande importância, por serem os dados que vão subsidiar o corpo da pesquisa.

Este estudo já faz parte de uma pesquisa em andamento, a mesma será submetida a análise do Comitê de Ética da Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Foi utilizado nome fictício, para preservar a identidade e privacidade do paciente em estudo.

4 RESULTADOS E DISCURSSÕES

Os Erros Inatos do Metabolismo (EIM) são doenças neurológicas crônicas, raras, determinadas geneticamente, que envolvem o metabolismo de substâncias químicas, decorrentes de alteração na informação contida no DNA recebido dos progenitores (SCHWARTZ, SOUZA, GIUGLIANI, 2008).

De acordo com o periódico de Schwartz, Souza, Giugliani (2008), o entendimento da fisiopatologia da maioria dessas condições permitiu o estabelecimento de protocolos de manejo metabólico que minimizam ou mesmo evitam as manifestações clínicas de muitos erros inatos de metabolismo (EIM). É de fundamental importância o reconhecimento precoce deste grupo de patologias, pois, para a maioria delas, há uma possibilidade de tratamento, seja pela suplementação de determinadas vitaminas ou por alterações da dieta alimentar.

O primeiro relato de intolerância hereditária à frutose foi efetuado por Chambers e Pratt, em 1956. Seu reconhecimento como erro inato do metabolismo foi feito por Froesch et al. (1969), que descobriram, em 1976, que a administração de frutose em sujeitos afetados provocava grave hipoglicemia (SCHWARTZ; SOUZA e GIUGLIANI, 2008).

4.1 RELATO DE CASO

Criança de 6 meses, sexo masculino, apresentou quadro com suspeita diagnóstica de intolerância hereditária a frutose. Segundo relato da genitora (C.D.A.F.), os sintomas sugestivos começaram quando da introdução da alimentação mista, configurando o desmame. Assim a genitora descreve:

“Tudo teve início no dia 11/06/2011, a pediatra achou que deveríamos começar a introduzir “frutinhas” na sua alimentação. Precisamente as 09h30min dei uma banana a ele, ele rejeitou muito, mais insisti até o fim, assim que terminou ele dormiu; mais ou menos ao meio-dia ele acordou ainda sonolento, e o amamenteei, assim que terminou ele “apagou”; meia hora após fui ao quarto, e o encontrei no meio de uma poça de vomito, ele estava acordado, mais imóvel, pálido e com os lábios roxos. Corri para o hospital, e ele ainda vomitou quatro vezes no caminho. Lá fizemos um Raio-X do pulmão, e foi administrado Dramim B6. Ele voltou a vomitar, neste momento foi dado uma medicação no bumbum. Voltamos para casa, e ele não voltou a vomitar. Tentamos continuar introduzindo frutas na alimentação dele, mas ele sempre vomitava, e ficava muito “molinho”. Foi quando a “gastro” pediu para que eu tirasse da minha dieta leite e derivados, pois ela suspeitava que ele tivesse intolerância a proteína do leite. Ele também apresentou reação as vacinas Hexa e Prevenar 10, a medicação prescrita pela pediatra (Tylenol bebe), e ao polivitamínico”.

Fica evidenciado pela fala da genitora, que os sinais presuntivos da supracitada patologia, eram explícitos, e que tais sinais foram subestimados pelos médicos e demais profissionais da saúde.

Como ilustrativo desse pressuposto, nas literaturas analisadas, a sintomatologia é pertinente as manifestações clínicas apresentadas, as características no histórico que podem refletir uma emergência metabólica incluem vômitos, acidose, hipoglicemia, Cetose, anorexia/recusa alimentar, letargia precedendo o coma e a hiperventilação ou hipoventilação (BEHRMAN; JENSON; KLIEGMAN, 2005).

Para esmerar o embasamento fundamentado no pressuposto, de que é inequívoco o despreparo e a falta de conhecimento dos profissionais que acompanharam o paciente, sendo evidenciado pelo fato da assistência prestada ter sido bastante simplória, não tendo (os médicos de plantão, e demais profissionais) solicitado nenhum exame para avaliar os parâmetros

sanguíneos, nem outros exames, que serviriam para confirmar suspeitas diagnósticas (NELSON, 2005).

Esses transtornos podem muitas vezes ser evitados, até mesmo porque a criança pode morrer durante estas crises agudas. Nelson (2005), refere que os pacientes acometidos por este erro inato do metabolismo, são perfeitamente saudáveis, e assintomáticos até que a frutose ou sacarose seja ingerida, e é enfático ao distribuir em tópicos as manifestações clínicas, agudas e crônicas mais relevantes: convulsões, odor incomum, particularmente durante uma enfermidade aguda, episódios intermitentes de vômitos inexplicados, acidose, deterioração mental ou coma, hepatomegalia, cálculos renais, fraqueza muscular ou miocardiopatia.

Dando prosseguimento às informações cedidas pelos genitores da criança, o genitor também acompanhou momentos que configuraram urgências, e assim relatou:

“M.D.P.D., começou a ter reações bastante serias após ingerir algum tipo de fruta. No início, achávamos (familiares e médicos), que poderia ser uma forte alergia. Sempre após uma refeição que não fosse o leite materno, a criança ficava minutos depois, extremamente pálida, sonolenta e desfalecendo, mas depois que vomitava ficava melhor. Começamos então, a retirar da dieta da mãe e da criança, alguns alimentos, mas nunca suspeitamos das frutas. O nosso pior momento foi quando ele ingeriu $\frac{1}{4}$ da pera, (01/08/2011) chegou ao ponto de quase desmaiar, ficando com os lábios roxos, suando muito, chegando a ter um princípio de convulsão. Depois de medicado a equipe médica que o atendeu, descartou o fato da convulsão ter sido causada pela forte alergia. A pediatra ao chegar ao local, começou a considerar a hipótese de a criança sofrer de frutosemia”.

Como exposto, a sintomatologia sempre se repetia, sendo que desta vez, tornou-se mais urgente, pelo incremento do quadro convulsivo. Foram solicitados vários exames, (mais ou menos 3 horas depois das convulsões) mediante admissão no setor de urgência/emergência, que se encontram em ANEXOS A.

Um parâmetro relevante, e paradoxal, analisado no exame de glicemia, foi que o paciente apresentava-se hiperglicêmico (316 mg/dl), o que normalmente ele deveria ter apresentado um quadro de hipoglicemia, por se configurar como um erro inato do metabolismo.

Santos 2008, é médica, e tem um filho que possui frutosemia, escreveu um livro intitulado, “Quando as frutas fazem mal”, explica de forma sucinta como lidar com esta situação. Explana, que o fato de a glicemia ter dado alto no dia do internamento, não exclui a hipótese de frutosemia, porque o próprio organismo lança mão de mecanismos para aumentar a glicemia, principalmente através das catecolaminas.

Estes pacientes podem apresentar oscilações do nível glicêmico, porque não consegue produzir glicose, por bloqueio de sua via metabólica, quando oferta-se compostos glicosados (soro glicosado), a tendência é aumentar a produção da insulina, e se interromper a administração da glicose repentinamente, o quadro que vai prevalecer será o da hipoglicemia, por causa da insulina que continuará agindo no organismo (SANTOS, 2008).

No dia que a criança apresentou este quadro mais grave, chegou a ficar em observação, por mais ou menos 12 horas, e após normalização do nível glicêmico, a criança foi liberada. Já com a suspeita de que a criança apresentava quadro de frutosemia, foram solicitados vários exames, para confirmar o diagnóstico.

4.2 SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM

5 DIAGNOSTICOS E INTERVENÇÕES

O processo de enfermagem é uma variação do raciocínio científico que ajuda o enfermeiro a organizar, sistematizar e conceituar a prática de enfermagem. A pesquisa e a utilização das teorias de enfermagem estabelecem o foco central da disciplina de Enfermagem (BECKER, TEIXEIRA, ZANETTI, 2008).

O processo de validação de intervenções torna-se imprescindível à prática, pois propõe a uniformização e a padronização das ações em enfermagem (MONTEIRO, 2007).

É nesta perspectiva ampliada do processo de enfermagem, que o presente trabalho irá descrever os diagnósticos, e as intervenções para o paciente portador de Intolerância Hereditária A Frutose.

Mediante pesquisa bibliográfica realizada, em livros, e artigos científicos identificou-se os principais diagnósticos de enfermagem, realizou-se uma síntese dos principais diagnósticos pertinentes a enfermagem e de acordo com estes, traçaremos o plano de cuidados, para assim viabilizar o conhecimento pratico para profissionais, como também para comunicantes dos pacientes acometidos pela frutosemia (NELSON, 2005; SPARKS, TAYLOR, 2007; NELSON, 2006; SANTOS, 2008; CARPENITTO, 2006).

De acordo com as citações acima descritas, esmeramos a respeito da sistematização da assistência de enfermagem, que culminará com as intervenções específicas de enfermagem, parte esta intransponível e indispensável para tornar o processo eficaz.

Quadro 01. DIAGNÓSTICOS E INTERVENÇÕES DE ENFERMAGEM

DIAGNÓSTICOS	INTERVENÇÕES
ACIDOSE METABOLICA	• Monitorar os sinais e sintomas de acidose metabólica: ▪ Respiração curta e rápida, cefaleia, letargia, sonolência, Náusea e vomito, coma. • Inicia a reposição intravenosa de líquidos conforme prescrita; • Corrigir de acordo da prescrição médica, qualquer desequilíbrio eletrolítico; • Monitorar os valores dos gases sanguíneos arteriais.
CONVULSÃO	• Durante a atividade convulsiva, guiar, delicadamente, os movimentos para prevenir traumatismo. Não tentar restringir os movimentos; • Após a atividade convulsiva ceder, posicionar o cliente em decúbito lateral; • Manter a cama em posição baixa, com as grades laterais levantadas e revestidas com cobertores.
NÁUSEA	• Reduzir ou eliminar estímulos nocivos; ▪ Diminuir a estimulação do centro do vomito- Reduzir visões e

	odores desagradáveis. • Incentivar a pessoa a comer refeições menores, lentamente; • Instruir a pessoa a sentar apos comer, mais não se deitar; • Ensinar a pessoa a praticar respiração profunda e a deglutição voluntaria para suprimir o reflexo dos vômitos; • Restringir os líquidos com as refeições para evitar a distensão excessiva do estomago.
DIARREIA	• Administrar refeições menores, mais frequentes; • Controlar a temperatura; • Ter cuidado com a contaminação/deterioração; • Repor líquidos e eletrólitos.
HIPOGLICEMIA	• Monitorar os sinais e sintomas de hipoglicemia: ▪ Nível de glicose sanguíneo abaixo de 60 mg/dl; Pele pálida, úmida e fria; Taquicardia, diaforese; Tremor, irritabilidade, Sonolência, confusão. • Verificar novamente o nível de glicose 1 hora após a primeira leitura acima de 69 mg/dl • Tomar medidas básicas de sobrevida, caso o quadro de hipoglicemia se agrave como: manter vias aéreas pervias, oxigenoterapia manutenção de acesso venoso, entre outros.
DOR AGUDA	• Investigar fatores que diminuem a tolerância a dor; • Investigar a resposta a medicação para alivio da dor; • Auxiliar a família a reagir positivamente a experiência dolorosa do individuo; • Auxiliar após o episodio de dor; iniciar a educação a saúde como indicador.

(NELSON, 2005; SPARKS, TAYLOR, 2007; NELSON, 2006; SANTOS, 2008; CARPENITTO, 2006).

Através do Quadro 0.1, ficou evidenciado que o processo de enfermagem no qual está inserida a sistematização da assistência de enfermagem é um instrumento válido e relevante para tornar a prática de enfermagem padronizada na qualidade, não mais embasadas no empirismo, e sim nas praticas baseadas em evidencias.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Mediante o que foi exposto acima, de acordo com o levantamento científico realizado, e com o estudo de caso observado, concluímos a relevância de se conhecer o tema abordado, pois após a realização deste trabalho, houve uma maximização do conhecimento, assim como também, subsídios para realizar uma assistência de qualidade.

Os diagnósticos de enfermagem encontrados foram: acidose metabólica, nutrição desequilibrada: menos que as necessidades corporais, disfunção hepática, hipoglicemia, diarreia, náusea, convulsão.

As intervenções pertinentes a cada diagnostico foram: Monitorar os sinais e sintomas de acidose metabólicas, durante a atividade convulsiva tomar medidas gerais visando dar suporte básico ao paciente, atitudes para minimizar a ocorrência das náuseas, Eliminar ou reduzir os fatores contribuintes da diarreia, Monitorar o nível de glicose sérica a fim de monitorar a hipoglicemia, Monitorar os sinais e sintomas de disfunção hepática, orientar quanto ao controle do consumo de alimentos visando equilíbrio nutricional. Seleccionamos os diagnósticos e intervenções mais recorrentes e relevantes, de maneira que torne-se um conhecimento factível e acessível.

REFERÊNCIAS

PONTES, A. *et al.* Tratamento Clínico e Seguimento das Hiperplasias de Endométrio. **Revista Brasileira de Ginecologia Obstetrícia**. v.22, n.66, p.325-331. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-72032000000600002&lng=pt&nrm=iso. Acesso em: 25 jul. 2000.

BARREIROS, R. C.; BOSSOLAN, G.; TRINDADE, C. E. P. Frutose em humanos: efeitos metabólicos, utilização clínica e erros inatos associados. **Rev. Nutr.**, Campinas, v. 18, n. 3, Junho 2005. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S141552732005000300010&lng=en&nrm=iso. Acesso em 24 Mar 2012

BECKER, T. A. C.; TEIXEIRA, C. R. S.; ZANETTI, M. L. Diagnósticos de enfermagem em pacientes diabéticos em uso de insulina. **Rev. bras. enferm.**, Brasília, v. 61, n. 6, Dez 2008. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-71672008000600009&lng=en&nrm=iso. Acesso em 26 Fev. 2012.

BEHRMAN, R. E.; JENSON, H. B.; KLIEGMAN, R. N. – **Princípios de Pediatria**, 18. ed. São Paulo – SP, Editora: ELSEVIER, 2005.

BENINCASA, T.O; OLIVEIRA, C.B; ZANONI, I.H; LIMA, SERGIO A.O; MARTINS, DANIELLE. Triagem neonatal: a percepção teórica da equipe de enfermagem da unidade de terapia intensiva neonatal. 2009. **Ver. Inst. Ciênc. Saúde**, São Paulo. Disponível em: http://www.unip.br/comunicacao/publicacoes/ics/edicoes/2009/02_abr-jun/V27_N2_2009_p109-114.pdf. Acesso em: 17 Maio 2012.

CARPENITO, L. J. **Diagnósticos de Enfermagem**, 10. ed. Porto Alegre-RS Editora: Artmed S.A.; 2006, DINI, A. P. et al. Sistema de Classificações de Pacientes Pediátricos: construção e validação de categorias de cuidados. **Rev. esc. enferm.** USP, São Paulo, v. 45, n. 3, Junho 2011. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0080-62342011000300004&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 26 Fev. 2012.

CUNHA, SMB; BARROS, ALBL. Análise da implementação da Sistematização da Assistência de Enfermagem, segundo o Modelo Conceitual de Horta. **Rev. bras. enferm.**, Brasília, v. 58, n. 5, Oct. 2005. disponível em http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-71672005000500013&lng=en&nrm=iso. acesso em 10 Dez. 2012

FERREIRA, S. S. **Frutose e a Síndrome Metabólica**. 2010. Monografia – Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação, Universidade do Porto, Porto, 2010.

GUIMARÃES, H.C.Q.C.; BARROS A.L.B.L de. Classificação das intervenções enfermagem. **Rev Esc Enf USP**. São Paulo, v. 35, n. 2, p. 130-4, jun, 2001. Disponível em: www.scielo.br/pdf/reeusp/v35n2/v35n2a05.pdf. Acesso em 14/jan/2012

HUSNY, A.S; FERNANDES-CALDATO, MC. Erros inatos do metabolismo: revisão de literatura. **Rev. Para. Med.**, Belém, v. 20, n.2, jun. 2006. Disponível em: http://scielo.iec.pa.gov.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S010159072006000200008&lng=pt&nrm=iso. Acesso em 17 maio 2012.

MOURA LM; CARVALHO, R; GALDEANO, LE. Transplante renal: diagnósticos e intervenções de enfermagem de pacientes no pós-operatório imediato. **Einstein** São Paulo) v.15, n.5, p. 20-26, set. 2007. Disponível em: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=473692&indexSearch=ID>. Acesso em: 07 Ago. 2012.

MONTEIRO, F. P. M. et al . Condutas de enfermagem para o cuidado à criança com infecção respiratória: validação de um guia. **Acta paul. enferm.**, São Paulo, v.20, n.4, Dez. 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-21002007000400012&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 26 Fev. 2012.

NAPOLEAO, A A; CHIANCA, Machado TC; CARVALHO, Campos E . Análise da produção científica sobre a Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC) de 1980 a 2004. **Rev. Latino-Am. Enfermagem**. 2006, vol.14, n.4, p. 608-613. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rlae/v14n4/v14n4a20.pdf>. Acesso em 27 Mar 2012.

POMIN, V.H; MOURÃO, P.A.S. Carboidratos. **Núcleo de Aprendizagem**, Rio de Janeiro, vol. 39, n. 233, p. 14-19, Dez. 2006 Disponível em: http://www.nucleodeaprendizagem.com.br/ch_carboidratos.pdf. Acesso em: 13 Jun 2012.

PONTES-FERNANDES, A.C.; PETEAN, E. B.L. Sobrecarga Emocional e Qualidade de Vida em Mães de Crianças com Erros Inatos do

Metabolismo. **Psic.: Teor. e Pesq.** Vol. 27 n. 4, p. 459-465, Out-Dez 2011. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/ptp/v27n4/09.pdf>. Acesso em 10/06/2012.

RIGOTTI, M. A; FERREIRA, A. M. Intervenções de enfermagem ao paciente com dor. **Aq Ciênc Saúde**. São Paulo, v.8, p.12-16, fev. 2005. Disponível em: <http://www.cienciasdasaude.famerp.br/Vol-12-1/09%20-%20id%20105.pdf>. Acesso em: 14/Nov/2011

TRUPPEL, TC et al . Sistematização da Assistência de Enfermagem em Unidade de Terapia Intensiva. **Rev. bras. enferm.**, Brasília, v. 62, n. 2, Apr. 2009 .disponivel em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-71672009000200008&lng=en&nrm=iso. acesso em 10 Dez. 2012.

SANTOS, A. M. **Quando as frutas fazem mal, conhecendo a intolerância hereditária á frutose.** 2008. Disponível em: <http://issuu.com/frutosemia/docs/quandoasfrutasfazemmal>. Acesso em: 12/01/2012.

SCHWARTZ, I.V; SOUZA, Carolina Fischinger Moura de; GIUGLIANI, Roberto. Tratamento de erros inatos do metabolismo. **J. Pediatr. (Rio J.)**, Porto Alegre, v. 84, n. 4, Ago 2008. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572008000500003&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 17 Maio 2012.

SPARKS, S.R.; TAYLOR, C. M.; **Manual de diagnostico de enfermagem**; 6. ed. Rio de janeiro-RJ Editora Guanabara Koogan s.a.; 2007.

