

## Diagnósticos e intervenções de enfermagem ao neonato com Síndrome de Donohue (Leprechaunismo): estudo de caso

*Nursing diagnoses and interventions for a neonate with Donohue Syndrome (Leprechaunism): a case study*

*Diagnóstico e intervención de enfermería al neonato con Síndrome de Donohue (Leprechaunismo): estudio de caso*

Ludmilla Ferraz de Lucena<sup>I</sup>; Adriana Teixeira Reis<sup>II</sup>; Bárbara Bertolossi Marta de Araújo<sup>III</sup>;  
Sandra Teixeira de Araújo Pacheco<sup>IV</sup>; Raquel de Farias Vieira Magalhães<sup>V</sup>.

### RESUMO

**Objetivo:** identificar os diagnósticos de enfermagem de um neonato portador da Síndrome de Donohue; listar os resultados das intervenções de enfermagem, propostas ao neonato. **Método:** estudo descritivo, retrospectivo, tipo estudo de caso. Dados obtidos no prontuário do paciente, em 2015, em um hospital universitário do Rio de Janeiro, após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética e Pesquisa, parecer número 1.021.084. Para análise dos dados, utilizou-se os diagnósticos e intervenções de enfermagem conforme a taxonomia da *North American Nursing Diagnosis Association* e da classificação das intervenções de enfermagem. **Resultados:** emergiram quatro diagnósticos reais: hipotermia, padrão respiratório ineficaz, dor aguda e conforto prejudicado; e seis de risco: glicemia instável, desequilíbrio de volume de líquido, infecção, integridade da pele, vínculo prejudicado e atraso no desenvolvimento. Foram traçadas intervenções contemplando as necessidades biológicas mais afetadas. **Conclusão:** avaliação do neonato, com competência técnico-científica a partir dos diagnósticos reais e de risco, colaboram para uma prática efetiva e eficaz de enfermagem. **Palavras-chave:** Enfermagem neonatal; Síndrome de Donohue; recém-nascido; unidades de terapia intensiva neonatal.

### ABSTRACT

**Objective:** to identify the nursing diagnoses of a neonate with Donohue Syndrome and to list the outcomes of related nursing interventions. **Method:** in this descriptive, retrospective case study at a university hospital in Rio de Janeiro, data were obtained from the patient's medical chart in 2015, after approval of the research project by the Research Ethics Committee (Opinion No. 1.021.084). Data were analyzed using the nursing diagnoses and interventions of the North American Nursing Diagnosis Association taxonomy and classification of nursing interventions. **Results:** four actual diagnoses emerged: hypothermia, ineffective respiratory pattern, acute pain, and impaired comfort; and six risk diagnoses: unstable glycemia, fluid volume imbalance, infection, skin integrity, impaired binding, and developmental delay. Interventions were planned to contemplate the biological needs most affected. **Conclusion:** evaluation of the neonate with technical and scientific competence based on the real and risk diagnoses collaborated towards effective and efficacious nursing practice.

**Keywords:** Neonatal nursing; Donohue Syndrome; newborn; neonatal intensive care units.

### RESUMEN

**Objetivo:** identificar los diagnósticos de enfermería de un neonato afectado por el Síndrome de Donohue; hacer una lista de los resultados de las intervenciones de enfermería, propuestas para el neonato. **Método:** estudio descriptivo, retrospectivo, tipo estudio de caso. Los datos obtenidos en el registro del paciente, en 2015, en un hospital universitario de Río de Janeiro, tras la aprobación del proyecto por el Comité de Ética en Investigación, dictamen número 1.021.084. Para el análisis de los datos, se utilizaron los diagnósticos e intervenciones de enfermería de acuerdo con la taxonomía de la North American Nursing Diagnosis Association y de la clasificación de las intervenciones de enfermería. **Resultados:** han surgido cuatro diagnósticos reales: hipotermia, patrón respiratorio ineficaz, dolor agudo, incomodidad y seis diagnósticos de riesgo: glucemia inestable, desequilibrio de volumen de líquido, infección, integridad de la piel, vínculo perjudicado y retraso en el desarrollo. Las intervenciones fueron trazadas contemplando las necesidades biológicas más afectadas. **Conclusión:** evaluación del neonato, con competencia técnica y científica, a partir de los diagnósticos reales y de riesgo, colaboran para una práctica efectiva y eficaz de enfermería.

**Palabras clave:** Enfermería neonatal; Síndrome de Donohue; recién nacido; unidades de cuidado intensivo neonatal.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Donohue ou Leprechaunismo é uma doença autossômica recessiva que está associada com a mutação do gene do receptor de insulina no braço mais curto do cromossomo 19, e é transmitida de forma congênita. A maioria dos pacientes com Síndrome de

Donohue morre prematuramente. No que tange ao tratamento, estudos vêm sendo desenvolvidos, porém as opções de tratamento para o Leprechaunismo ainda são muito limitadas, sendo necessárias mais experiências para estabelecer segurança e eficácia<sup>1,2</sup>.

<sup>I</sup>Enfermeira. Residente do Programa de Neonatologia no Hospital Universitário Pedro Ernesto. Rio de Janeiro, Brasil. E-mail: ludmillaferraz@hotmail.com

<sup>II</sup>Enfermeira. Doutora em Enfermagem. Professora Adjunta da Faculdade de Enfermagem da Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Brasil. E-mail: driefa@terra.com.br

<sup>III</sup>Enfermeira. Doutora em Enfermagem. Professora Adjunta da Faculdade de Enfermagem da Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Brasil. E-mail: betabertolossi@gmail.com

<sup>IV</sup>Enfermeira. Doutora em Enfermagem. Professora Adjunta da Faculdade de Enfermagem da Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Brasil. E-mail: stapacheco@yahoo.com.br

<sup>V</sup>Enfermeira. Residente do Programa de Neonatologia no Hospital Universitário Pedro Ernesto. Rio de Janeiro, Brasil. E-mail: raquel.unipl@gmail.com

Com o intuito de instrumentalizar o enfermeiro no planejamento e execução de ações de cuidado a essas crianças e famílias, houve o interesse em aprofundar os conhecimentos sobre a doença e a assistência de enfermagem dispensada à criança acometida por tal doença.

Assim, tomou-se por questão norteadora do estudo: quais diagnósticos e intervenções de enfermagem ao neonato com diagnóstico de Síndrome de Donohue, na unidade neonatal (UN), são feitos?

Para melhor compreensão da doença, foram realizadas buscas nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde e Pubmed com uso dos seguintes descritores: Síndrome de Donohue e Leprechaunismo. Nessas buscas, foram encontrados apenas 23 artigos que abordam diagnóstico, epidemiologia e tratamento clínico da doença. Dentre as publicações, destacam-se os artigos *Leprechaunism: a euphuism for a rare familial disorder*<sup>3</sup>, sendo o primeiro a descrever a doença; e *A syndrome of insulin resistance resembling Donohue Syndrome with patent ductus arteriosus*<sup>4</sup>, que aborda a alteração cromossômica dos portadores e dos pacientes que expressam a síndrome. Entretanto, não foi encontrado nenhum estudo que contemplasse a assistência de enfermagem ao recém-nascido (RN) com diagnóstico da síndrome nas referidas bases.

Portanto, este artigo teve por objetivos identificar os diagnósticos de enfermagem de um neonato portador da Síndrome de Donohue; listar os resultados das intervenções de enfermagem, propostas ao neonato.

## REFERENCIAL TEÓRICO

Adotou-se o suporte teórico das Necessidades Humanas Básicas<sup>5</sup>, a Taxonomia Diagnóstica da *North American Nursing Diagnosis Association* (NANDA) e a Classificação das Intervenções de Enfermagem (NIC) como lentes de interpretação dos dados empíricos<sup>6,7</sup>.

O processo de enfermagem é estabelecido como ferramenta conceituada, autêntica e aplicada amplamente na sistematização do cuidado humano, habilitando o enfermeiro para organizar e administrar os cuidados de enfermagem. Objetiva incentivar a ação humanizada, dirigida a resultados, além de conduzir o profissional à avaliação da sua prática com frequência, diferenciando sua atuação da dos demais profissionais. Ele consiste em cinco etapas inter-relacionadas: investigação, diagnóstico, planejamento, implementação e avaliação<sup>8,9</sup>.

Deve-se considerar a descrição de cada componente do diagnóstico a ser testado com suas respectivas definições operacionais, indicando o que e como será avaliado. Esses procedimentos também se aplicam às intervenções e aos resultados de enfermagem<sup>10</sup>.

As intervenções são baseadas no julgamento clínico e no conhecimento científico e possuem como objetivo a melhora dos resultados obtidos pelo paciente após as ações da enfermagem. Compostas por

atividades a serem executadas, proporcionam uma linguagem padronizada para que os enfermeiros possam descrever o que fazem, documentar suas ações específicas, facilitar o ensino e a tomada de decisão, promovendo a saúde, a avaliação e a melhoria do cuidado dos pacientes, além de favorecer a pesquisa e o desenvolvimento do conhecimento da enfermagem<sup>7</sup>.

## METODOLOGIA

Estudo de caráter descritivo e retrospectivo, realizado por meio do estudo de caso do tipo intrínseco e análise documental. Os dados foram coletados no mês de maio de 2015, através da busca em prontuário de um paciente com diagnóstico de Síndrome de Donohue atendido no ano anterior, na UN de um hospital universitário com referência para gestantes de alto risco, localizado na cidade do Rio de Janeiro. Esta unidade dispõe em sua estrutura de 14 leitos para a unidade de tratamento intensivo neonatal (UTIN) e oito leitos para a unidade intermediária. Possui o perfil do atendimento para prematuros, anomalias congênitas, doença da membrana hialina, neuropatias, cardiopatias, entre outras.

Um roteiro previamente construído pelas autoras do estudo conduziu a coleta de dados. Objetivou-se de início identificar e agrupar os dados relacionados à história materna; de igual forma foram coletados e organizados os dados referentes ao RN mês a mês, totalizando os 8 meses de internação; em seguida, os resultados de exames realizados no primeiro dia de vida do RN e a evolução de enfermagem do serviço diurno e serviço noturno, referentes às primeiras 24 horas de vida do RN.

Considerando os aspectos éticos da pesquisa envolvendo seres humanos com base em registros do prontuário, foi utilizado um termo de compromisso de consulta a esses dados, garantindo à instituição a divulgação dos resultados, com preservação do anonimato do paciente. A coleta de dados teve início após aprovação do projeto de pesquisa pelo Comitê de Ética e Pesquisa da instituição, sob o parecer número 1.021.084.

A análise dos dados foi baseada a partir de definições e classificações da NANDA<sup>6</sup> e NIC<sup>7</sup>.

## RESULTADOS

### Histórico materno e do neonato:

F.M.S.A., 27 anos, declara não ser etilista, fumante ou usuária de drogas. Exames negativos para *Venereal Disease Research Laboratory* (VDRL) e *Human Immunodeficiency Virus* (HIV). Primeira gestação, primeiro parto e nenhum aborto. Realizou quatro consultas de pré-natal em uma maternidade referência em gestação de alto risco.

RN de parto cesáreo em 28/03/2014, apresentação pélvica, do sexo masculino, a termo de 37 semanas + 06 dias pela ultrassonografia (USG) e 38 semanas + 04 dias pela data da última menstruação (DUM), pesando 945

gramas, pequeno para a idade gestacional, Apgar 6/8, apresentando malformações fetais (hidrocefalia + derrame pericárdico) diagnosticadas por USG de pré-natal e malformações externas (deformidade no crânio com occipito proeminente, suturas cavalgadas com fontanela anterior ampla, fenda palpebral pequena, ponte nasal plana, olhos protusos, orelhas relativamente grandes, mamilos protrusos, mãos com adução dos polegares, pés com calcâneos proeminentes e com hálux em gatilho e pouca camada de tecido adiposo). Diagnosticado tardiamente com Leprechaunismo homozigótico pelo exame de cariótipo.

Admitido na UTIN, onde permaneceu por 8 meses até seu óbito em 18/12/2014; necessitou, durante sua evolução, de auxílio ventilatório do tipo pressão positiva contínua nas vias respiratórias (CPAP), cateter de O<sub>2</sub> e intubação orotraqueal (TOT). De igual forma, recebeu dieta via sonda orogástrica (SOG) e nasoenteral (SNE). Recebeu também infusões parenterais diversas como cateterismo umbilical venoso (CUV), cateter venoso central de inserção periférica (PICC), dissecação venosa e acesso venoso periférico (AVP). Necessitou também de cateter vesical de demora.

Devido ao prognóstico desfavorável associado à síndrome, o lactente seguiu sem ganho de peso satisfatório, com variações de glicemia inferiores a 20mg/dl até superiores a 500mg/dl.

Desenvolveu infecções diversas sendo necessário o uso de diversos antibióticos e medicações como: barbitúricos, vitaminas, diuréticos, entre outros. Devido a quadros anêmicos foi ofertado concentrado de hemácias e plasma fresco.

Outras manifestações clínicas registradas: hipotermia e hipertermia, relevo de alças intestinais, resíduo gástrico sanguinolento, catalase positiva, anemia, colestase, prolapso retal, dermatite seborreica, lesões de pele, anúria, episódios de crise convulsiva. Evoluiu para o óbito por falência múltipla de órgãos, desnutrição grave e hiperinsulinismo após certo período comatoso e irresponsivo ao tratamento.

### **Evolução de enfermagem do neonato nas primeiras 24 horas de vida**

Diurna: Admitido na UTIN em incubadora aquecida e transferido para unidade de calor radiante (UCR), respirando em ar ambiente e fazendo esforço respiratório. Hipocorado, cianótico, hidratado, anictérico, eupnéico, hipotérmico, mucosas coradas e hidratadas, com retração cabeça/crânio com malformação, olhos semicerrados, abdome distendido, tenso e com relevo de alças, discretamente dolorido (pela reação da criança), ruídos hidroaéreos aumentados à ausculta, coto umbilical com pequeno sangramento, genitália masculina íntegra. AVP em membro superior esquerdo salinizado e cateter umbilical venoso fluindo HV a 2,3 ml/h e NPT a 1,1ml/h, aminoácidos a 1,1ml/h, ventilando em CPAP a 21% com 5 de pressão expiratória final positiva (PEEP). No período, diurese e evacuação presentes.

### **Diagnósticos, intervenções de enfermagem e resultados**

Após organização dos dados coletados do prontuário do paciente e análise sistemática dos mesmos, tendo em vista as necessidades prioritárias que poderiam influenciar em sua evolução, foram identificados 10 diagnósticos de enfermagem segundo as normas de classificação diagnóstica NANDA<sup>6</sup>, sendo quatro diagnósticos reais e seis diagnósticos de risco.

Os quatro diagnósticos reais foram: diagnóstico de hipotermia, relacionada à baixa reserva de tecido adiposo e imaturidade da regulação térmica; diagnóstico referente ao padrão respiratório ineficaz, relacionado à mecânica respiratória prejudicada; dor aguda, relacionada a procedimentos invasivos e expressão de dor do RN diante de palpação abdominal; conforto prejudicado, relacionado a estímulos ambientais nocivos (luz, ruídos e etc.) e efeitos secundários relacionados ao tratamento. Para tanto, utilizou-se das seguintes intervenções de enfermagem: aquecimento do recém-nascido, monitoramento da ventilação com vistas a normoxemia; oferecimento de analgesia e avaliação das medidas de controle da dor e realização de conforto a partir de um ambiente seguro e limpo, conforme mostra a Figura 1.

<b>Diagnóstico de enfermagem</b>	<b>Intervenções de enfermagem</b>	<b>Resultados de enfermagem</b>
Hipotermia	Aquecer o RN, colocar em Incubadora aquecida. Remover roupas úmidas, substituindo-as por secas. Instalar sensor transcutâneo. Evitar temperaturas baixas e monitorar cor e temperatura da pele.	Controle da hipotermia
Padrão respiratório ineficaz	Posicionar o circuito de ventilação adequadamente. Monitorar os parâmetros, alarmes e conexões do ventilador. Manter gases umidificados e aquecidos. Monitorar oximetria de pulso. Realizar drenagem de secreções de trato respiratório.	Controle da ventilação mecânica
Dor aguda	Utilizar a escala de dor NIPS de 3/3horas. Oferecer analgesia farmacológica e não farmacológica antes de procedimentos dolorosos e Avaliar a sua eficácia.	Vigilância e controle da dor.
Conforto prejudicado	Determinar a origem do desconforto e posicionar o RN de modo a facilitar o conforto. Proporcionar um ambiente seguro, limpo e adequado ao equilíbrio das funções vitais.	Controle do ambiente para equilíbrio das funções vitais e conforto.

**FIGURA 1:** Diagnósticos reais, resultados e intervenções de enfermagem identificados no neonato portador da Síndrome de Donohue. Rio de Janeiro, 2015.

Os seis diagnósticos de risco foram: risco de glicemia instável, relacionado aos resultados da glicemia capilar; risco de desequilíbrio do volume de líquidos, referente à administração de infusões parenterais; risco de infecção, devido à prematuridade do sistema imunobiológico, a procedimentos invasivos e à exposição ambiental aumentada a patógenos; risco de integridade da pele prejudicada, relacionado ao extremo baixo peso, à imaturidade da pele, ao uso de soluções abrasivas e adesivos; risco de vínculo prejudi-

cado, relativo à permanência do RN na UTIN e às suas características sindrômicas; risco de atraso no desenvolvimento, relacionado à síndrome. Empregaram-se as seguintes intervenções: monitoramento dos níveis de glicemia com vistas a garantia da normoglicemia; monitorização hídrica a partir de um balanço hídrico rigoroso; realização de medidas de higiene e precauções universais; estabelecimento de medidas de prevenção de lesão de pele e promoção do vínculo parental, conforme mostra a Figura 2.

Diagnóstico de enfermagem <sup>(*)</sup>	Intervenções de enfermagem	Resultados de enfermagem
Risco de glicemia instável	Monitorar os níveis de glicose. Manter acesso venoso pérvio. Administrar glicose intravenosa, conforme prescrição. Garantir taxa de infusão intravenosa de glicose.	Controle de variações glicêmicas (hiper e hipoglicemia).
Risco de desequilíbrio hídrico	Realizar balanço hídrico horário. Administrar terapia intravenosa. Monitorar sinais de infiltração ou mau funcionamento de dispositivo vascular.	Equilíbrio hídrico.
Risco de infecção	Higienizar as mãos. Utilizar as medidas de precauções padrão. Assegurar o manuseio asséptico de linhas endovenosas. Monitorar sinais de agravo infeccioso.	Prevenção de ocorrência de eventos adversos infecciosos.
Risco de integridade da pele prejudicada	Retirar adesivos com cuidado. Realizar higiene corporal com algodão e água morna. Lubrificar a pele com soluções emolientes e hidratantes. Manter roupa de cama limpa, seca e esticada. Documentar mudanças na pele e mucosas. Mudar decúbito.	Prevenir lesões e agravos a pele
Risco de vínculo prejudicado	Informar aos pais sobre os cuidados realizados ao RN. Encorajar os pais a tocar, cuidar e falar com o RN.	Promoção de vínculo.

**FIGURA 2:** Diagnósticos de risco, resultados e intervenções de enfermagem identificados no RN portador da Síndrome de Donohue. Rio de Janeiro, 2015.  
(\*) O sexto diagnóstico refere-se ao atraso no desenvolvimento, decorrente da síndrome, exigindo assistência intensiva, contínua e de qualidade.

## DISCUSSÃO

O conhecimento gerado a partir de estudos sobre diagnóstico de enfermagem fornece fundamentação científica para o planejamento da assistência em diferentes grupos populacionais. Principalmente na população neonatal, há carência de estudos que sustentem a prática clínica do enfermeiro<sup>11</sup>.

A Síndrome de Donohue implica em uma série de riscos à saúde neonatal e o enfermeiro deve estar atento a sinais sutis, mas que podem gerar sérios agravos à saúde do RN internado em UTIN.

A Hipotermia neonatal, elencada como primeiro diagnóstico de enfermagem, é descrita como a temperatura corporal abaixo de 36,5°C. Este diagnóstico está relacionado à imaturidade da regulação térmica característica dos RN e é agravado pela baixa reserva de tecido adiposo associada à Síndrome de Donohue<sup>12</sup>. No RN sadio, o tecido adiposo constitui o principal mecanismo de termoproteção e termorregulação, sendo fonte de produção metabólica de calor. O neonato com a síndrome de Donohue, por apresentar escassez do tecido adiposo, está mais suscetível

à hipotermia, tendo em vista a escassez de gordura corporal presente na síndrome<sup>13</sup>. Intervenções como aquecer o RN, colocar em incubadora aquecida ou calor radiante, remover roupas úmidas e instalar sensor transcutâneo para monitorar a temperatura da pele são medidas essenciais para garantir a normotermia neonatal<sup>14-16</sup>.

O diagnóstico padrão respiratório ineficaz é definido como inspiração e/ou expiração que não proporciona ventilação adequada. Este diagnóstico está relacionado à mecânica ventilatória prejudicada do RN. Dado que a Síndrome de Donohue apresenta inúmeras repercussões hemodinâmicas, dentre elas, cardiomiopatia, poliúria, uremia, cetoacidose, as alterações no padrão ventilatório neonatal estão presentes, demandando oxigenioterapia de suporte<sup>17,18</sup>.

Desta forma, os cuidados de enfermagem devem proporcionar ventilação e oxigenação adequadas. Monitorar parâmetros, alarmes, conexões do ventilador, manter gases umidificados e aquecidos são cuidados que devem garantidos para prevenir quaisquer desequilíbrio durante o uso da terapia ventilatória de suporte<sup>18</sup>.

Os diagnósticos de dor aguda e conforto prejudicados relacionam-se à condição de hospitalização do RN na UTIN e às inúmeras manipulações e procedimentos aos quais é submetido. A dor neonatal deve ser prevenida por todos os profissionais de saúde que trabalham com neonatos, visto que repetidas exposições dolorosas têm consequências deletérias em potencial<sup>19</sup>. Proporcionar conforto ao RN na UTIN deve ser meta da equipe de enfermagem e de todos os profissionais de saúde que atuam na UTIN. O conforto é uma medida de humanização, que propicia melhores condições terapêuticas durante a hospitalização do RN<sup>20</sup>.

O diagnóstico risco de glicemia instável, podendo ocorrer hipo ou hiperglicemia, acontece na síndrome devido ao defeito no cromossomo 19, que acarreta resistência à insulina<sup>2</sup>. No caso em questão, o RN apresentava variações extremas de glicemia, necessitando de correções por infusão de glicose ou *dripping* de insulina. A enfermagem pode garantir um controle glicêmico adequado através do monitoramento da glicemia capilar e observação horária da permeabilidade do acesso venoso, juntamente com o balanço hídrico. Tais medidas visam garantir a adequada taxa de infusão intravenosa de glicose (TIG)<sup>21</sup>.

Esses RN apresentam perdas insensíveis excessivas e necessitam de grande quantidade de calorias e líquidos para manter seu crescimento<sup>13</sup>. O RN em questão apresentava poliúria e sinais de desidratação, típicos da síndrome, necessitando de infusões venosas de suporte para controle hidroeletrolítico<sup>17</sup>.

O risco de infecção está presente em todo o RN hospitalizado em UTIN devido aos inúmeros procedimentos invasivos aos quais são submetidos<sup>22</sup>. O RN em tela apresentava múltiplos fatores de risco para infecção, sendo eles: a idade, a presença de uma doença rara e potencialmente fatal, o uso de cateteres de média e longa permanência (urinário e venoso central), e ventilação mecânica, o que requer vigilância de medidas de proteção e controle de infecção pela equipe de enfermagem e todos os profissionais de saúde envolvidos<sup>23</sup>. A implementação de medidas como higienizar as mãos, usar precauções padrão, assegurar o manuseio asséptico das linhas endovenosas, monitorar sinais de agravo infeccioso e realizar medidas de controle ambiental são estratégias que garantem boas práticas no ambiente da UTIN<sup>24</sup>.

O diagnóstico risco de integridade da pele prejudicada está presente em qualquer RN que esteja hospitalizado em UTIN, acamado, em uso de medicamentos sedativos e sob prótese ventilatória. A impossibilidade de manter mudança de decúbito, típica de um RN ativo, faz com que o risco de lesões por pressão e cisalhamento esteja presente<sup>25</sup>. O uso de fixações de sondas, tubos, cateteres e uso de CPAP nasal também contribuem para a ocorrência de lesões por adesivo e por pressão. A preservação da integridade cutânea interfere dire-

tamente no metabolismo humano, especialmente nas crianças e recém-nascidos<sup>26-28</sup>.

O risco de vínculo prejudicado esteve presente no caso em questão tendo em vista a própria expressão fenotípica da síndrome e a gravidade do caso. No cotidiano da assistência ao RN em questão, percebemos esse afastamento muito claramente. A família ficou ausente por semanas e foi necessário acionar os Serviços Social e de Psicologia. Mesmo com questões sociais de difícil manejo, como a presença de outro filho, moradia distante do hospital e o prognóstico reservado do RN, a mãe, após a intervenção destes serviços de apoio, começou a visitar o RN regularmente<sup>29</sup>.

## CONCLUSÃO

Diante dos resultados obtidos e das reflexões emanadas do tratamento dos dados, foi possível identificar, através da análise do prontuário, os diagnósticos e as intervenções prioritários nas primeiras 24 horas de vida do RN com Síndrome de Donohue.

A incorporação de enfermagem proposta pela Teoria das Necessidades Humanas Básicas, a Taxonomia Diagnóstica da NANDA e a classificação NIC propiciaram a elaboração de um modelo contemplando as necessidades biológicas que foram as mais afetadas.

Como o prognóstico do neonato portador da Síndrome de Donohue cursa para o óbito, torna-se fundamental que os profissionais de enfermagem estejam preparados e associem um plano de cuidados objetivando o seu bem-estar durante o processo de hospitalização.

Ressalta-se que a aplicação dessa tecnologia leve ajuda a desenvolver o conhecimento, favorecendo uma prática efetiva e eficaz de enfermagem.

Toma-se por limitação o fato de ser um estudo de caso e apresentar resultados individualizados, não sendo generalizáveis. Dado que a síndrome configura-se como uma ocorrência rara no contexto da neonatologia, espera-se que os achados possam ser aplicáveis a outros casos, contribuindo para uma assistência de enfermagem direcionada e resolutiva, específica para tal diagnóstico.

Considerando a inexistência de publicações de enfermagem sobre o tema, aguarda-se que novas pesquisas sejam realizadas para fundamentar os cuidados dos profissionais de enfermagem.

## REFERÊNCIAS

1. Sánchez-Hernández RM, Martín-Frías M, Castaño L, Lamas A, Barrio R. Síndrome de Donohue. Resistencia extrema a la insulina en el periodo neonatal. *Endocrinol Nutr.* 2016; 63(1):45-6.
2. Weber DR, Stanescu DE, Semple R, Holland C, Magge SN. Continuous subcutaneous IGF-1 therapy via insulin pump in a patient with Donohue Syndrome. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2014; 27(11-12):1237-41.
3. Donohue WL, Uchida IA. Leprechaunism: a euphuism for a rare familial disorder. *J Pediatr.* 1954; 45(1):505-19.

4. Li W, Mai R. A syndrome of insulin resistance resembling Donohue syndrome with patent ductus arteriosus. *Clin Lab*. 2014; 60(2):315-7.
5. Souza TL, Trindade TRO, Mendonça AEO, Silva RAR. Changes in basic human needs in patients after renal transplantations: a cross-sectional study. *Online braz j nurs*. 2016; 15(2):265-75.
6. Herdman TH & Kamitsuru S. *NANDA International Nursing Diagnoses: Definitions & Classification 2015-2017*. 6th Ed. Oxford: Wiley Blackwell; 2014.
7. Medeiros AL, Santos SR, Cabral RWL, Silva JPG, Nascimento NM. Assessing nursing diagnoses and interventions in labour and high-risk pregnancies. *Rev Gaúcha Enferm*. 2016; 37(3):1-9.
8. Santos LF, Oliveira LMDAC, Montefusco SRA, Barbosa MA. Nursing diagnoses and interventions in families of hospitalized children. *Rev enferm UERJ*. 2016; 24(4):e8253.
9. Hagos F, Alemseged F, Balcha F, Berhe S, Aregay A. Application of nursing process and its affecting factors among nurses working in Mekelle Zone Hospitals, Northern Ethiopia. *Nursing Research and Practice*. [internet] 2014[cited 2017 March 18]:1-8. Available from: <https://www.hindawi.com/journals/nrp/2014/675212/cta>. doi:10.1155/2014/675212.
10. Silva MB, Almeida MA, Panato BP. Clinical applicability of nursing outcomes in the evolution of orthopedic patients with Impaired Physical Mobility. *Rev Latino-Am Enfermagem*. 2015; 23(1):51-8.
11. Avena MJ, Pedreira MLG, Avena MJ, Pedreira MLG, Gutiérrez MGR. Validação conceitual das características definidoras de diagnósticos de enfermagem respiratórios em neonatos. *Acta Paul Enferm*. 2014; 27(1):76-85.
12. Silva VM, Lopes MV, Araujo TL, Beltrão BA, Monteiro RP, Cavalcante TF, et al. Operational definitions of outcome indicators related to ineffective breathing patterns in children with congenital heart disease. *Heart Lung*. 2011; 40(3):70-7.
13. Ministério da Saúde (Br). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas e Estratégicas. *Atenção à saúde do recém-nascido: guia para os profissionais de saúde 4*. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2011.
14. Verklan MT, Walden M. *Core curriculum for neonatal intensive care nursing*. 5th ed. St. Louis (MO): Elsevier; 2015.
15. Joseph RA, Derstine S, Killian M. Ideal Site for skin temperature probe placement on infants in the NICU: a Review of literature. *Adv Neonatal Care*. 2017; 17(2):114-22.
16. Rolim KMC, Araújo AFPC, Campos NMM, Lopes SMB, Gurgel EPP, Campos ACS. Cuidado quanto à termorregulação do recém-nascido prematuro: o olhar da enfermeira. *Rev Rene*. 2010; 11(2):44-52.
17. Odeh R, Alassaf A, Al-Qudah AA. Donohue Syndrome: a new case with a new complication. *J Pediatr Endocr Met*. 2015; 28(7-8):951-4.
18. Gonçalves RL, Tsuzuki LM, Carvalho MGS. Aspiração endotraqueal em recém-nascidos intubados: uma revisão integrativa da literatura. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2015; 27(3):284-92.
19. Committee On Fetus And Newborn And Section On Anesthesiology And Pain Medicine. Prevention and management of procedural pain in the neonate: an Update. *Pediatrics* [Internet]. 2016 [cited Jan 10, 2017]. Available from: <http://pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/137/2/e20154271.full.pdf>
20. Costa R, Cordeiro RA. Discomfort and pain in the newborn: reflections of neonatal nursing. *Rev enferm UERJ*. Rio de Janeiro. 2016; 24(1):e11298.
21. Pettit J. Assessment of an infant with a peripheral intravenous device. *Adv Neonatal Care*. [internet] 2003 [cited 2016 Dez 18]; 3(5). Available from: [http://www.medscape.com/viewarticle/464019\\_6](http://www.medscape.com/viewarticle/464019_6).
22. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Br). *Medidas de prevenção de infecção relacionada à assistência à saúde*. Brasília (DF): Anvisa; 2017.
23. Ministério da Saúde (Br). Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Fiocruz. *Protocolo para a prática de higiene das mãos em serviços de saúde*. Brasília (DF): ANVISA; 2013.
24. Ministério da Saúde (Br). Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Investigação de eventos adversos em serviços de saúde*. Brasília (DF): ANVISA; 2013.
25. Vieira CPB, Oliveira EWF, Ribeiro MGC. Ações preventivas em úlceras por pressão realizadas por enfermeiros na atenção básica. *J res: fundam care Online* [internet] 2016 [citado em 18 Mar de 2016]; 8(2):4447-59. Disponível em: [http://seer.unirio.br/index.php/cuidadofundamental/article/view/4617/pdf\\_1898](http://seer.unirio.br/index.php/cuidadofundamental/article/view/4617/pdf_1898)
26. Ferreira AM, Rocha EN, Lopes CT, Bachion MM, Lopes JL, Barros ALBL. Nursing diagnoses in intensive care: cross-mapping and NANDA-I taxonomy. *Rev Bras Enferm*. 2016; 69(2):285-93.
27. Nascimento RR, Landim TMA. Cuidados de enfermagem na prevenção de lesões e pele no recém-nascido prematuro. *Rev Eletrôn Atualiza Saúde*. 2016; 4(4):66-73.
28. Migoto MT, Souza SNDH, Rossetto EG. Skin lesions of newborns in a neonatal unit: descriptive study. *Online braz j nurs* [Internet]. 2013 [cited 2016 Mach 18]; 12(2):377-92. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/4042>
29. Roecker S, Mai LD, Baggio SC, Mazzola IC, Marcon SS. The experience of mothers of babies with malformation. *Esc Anna Nery*. 2012; 16(1):17-26.