

### Resumo

Objetivou-se descrever a Síndrome de Werdnig-Hoffmann, suas características funcionais, e o conhecimento dos profissionais de enfermagem diante do paciente portador de SWH. Trata-se de um estudo descritivo de revisão bibliográfica, produzida entre os anos de 2005 a 2016. Os dados foram coletados em revistas e periódicos disponíveis na internet, através de busca em base de dados indexadas na BVS: LILACS, SCIELO e ARCA (Repositório Institucional da FioCruz). A pesquisa revelou clinicamente que as Atofias Musculares Espinhais (AME) compreendem quatro patologias classificadas de acordo com a idade de aparecimento dos sintomas e o grau do comprometimento motor. O tipo 1, denominado AME Infantil ou Síndrome de Werdnig-Hoffmann, objeto deste estudo, apresenta-se como forma mais grave da doença, manifesta-se precocemente entre o período pré-natal e os seis meses de vida ou imediatamente após o nascimento e caracteriza-se por grave comprometimento motor e respiratório. O estudo concluiu que a enfermagem tem papel relevante na abordagem do paciente portados de SWH, seja hospitalizado ou prestando cuidados e orientações em domicílio.

**Descritores:** Enfermagem, Síndrome de Werdnig-Hoffmann, Atrofia Muscular Espinhal.

### Abstract

Werdnig-Hoffman syndrome: pathological aspects and nursing knowledge

The objective of this study was to describe Werdnig-Hoffmann's syndrome, its functional characteristics, and the nursing professionals' knowledge regarding the patient with SWH. This is a descriptive study of bibliographic review, produced between 2005 and 2016. Data were collected in journals and periodicals available on the Internet, through a search in a database indexed in the VHL: LILACS, SCIELO and ARCA (Repository Institutional of FioCruz). The research clinically revealed that Spinal Muscular Atrophies (AME) comprise four pathologies classified according to the age of onset of symptoms and the degree of motor impairment. Type 1, referred to as AME, or Werdnig-Hoffmann syndrome, is the most severe form of the disease. It manifests itself early between the prenatal period and six months of life or immediately after birth. Is characterized by severe motor and respiratory impairment. The study concluded that nursing plays a relevant role in the approach of the patient carried SWH, whether hospitalized or providing care and guidance at home.

**Descriptors:** Nursing, Werdnig-Hoffmann syndrome, Spinal Muscular Atrophy.

### Resumen

Síndrome Werdnig-Hoffman: patológica y conocimiento de la enfermería

Este estudio tuvo como objetivo describir el síndrome de Werdnig-Hoffmann, sus características funcionales, y el conocimiento de las enfermeras delante del paciente portador de SWH. Se trata de un estudio descriptivo de revisión de la literatura, producida entre los años 2005 a 2016. Los datos fueron recogidos en revistas y periódicos disponibles en Internet mediante la busca en la base de datos indexadas en la BVS: LILACS, SCIELO y ARCA (Repositorio la FioCruz institucional). La investigación reveló que clínicamente atrofias musculares espinales (AME) comprenden cuatro patologías clasificadas de acuerdo con la edad de aparición y grado de deterioro motor. Tipo 1, llamada AME infantil. La síndrome de Werdnig-Hoffmann, objeto de este estudio, se presenta como una forma más grave de la enfermedad se manifiesta antes, entre el período de gestación y después de los 6 meses de vida o inmediatamente después del nacimiento y se caracteriza por grave comprometimiento motor y severa comprometimiento respiratorio. El estudio concluí que la enfermería desempeña un papel importante en el portador de SWH y el paciente, ya sea hospitalizado en la prestación de atención y orientación, y en el hogar.

**Descriptorios:** Enfermería, Síndrome de Werdnig-Hoffmann, Atrofia Muscular Espinal.

#### Márcia Gisele Peixoto Kades

Acadêmica do 8º período de Enfermagem, na Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal - FACIMED - Rondônia (Brasil).

E-mail: gisele\_peixoto19@hotmail.com

#### Maria Eduarda Silvano de Aquino

Acadêmica do 8º período de Enfermagem, na Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal - FACIMED - Rondônia (Brasil).

E-mail: eduarda\_andrezza@hotmail.com

#### Laurindo Pereira de Souza

Mestre em Ciências da Saúde pelo Instituto de Assistência Médica do Servidor Público do Estado de São Paulo (IAMSPE-SP). Especialista em Terapia Intensiva Adulto pela Associação Brasileira de Terapia Intensiva - ABENTI. Docente da Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal (FACIMED). Coordenador CTI adulto - HRC/SESAU/RO.

E-mail: laurindosorrisox@hotmail.com

## Introdução

A Síndrome de Werdnig-Hoffmann (SWH) é uma doença neurodegenerativa de etiologia genética, incluída no grupo de patologias conhecido como Atrofias Musculares Espinhais (AME). É considerada a principal desordem autossômica recessiva fatal<sup>1</sup>. É uma doença genética autossômica recessiva muito rara, de 1 em 8000 a 1 em 10000 nascimentos, com elevada mortalidade, já que raramente os portadores sobrevivem mais que um ano de idade<sup>2</sup>.

É causada por mutação nos genes de sobrevivência dos neurônios motores, localizados nos cromossomos 5q13, onde ocorrem deleções homozigóticas nos éxons 7 e 8 da cópia telomérica do gene SMN1 (neurônio motor de sobrevivência), deleções nos éxons 5 e 6 ou ausência completa de outro gene. A degeneração dos neurônios motores localizados no corno anterior da medula espinhal se traduz em fraqueza e paralisia muscular proximal progressiva e simétrica, com consequente atrofia global<sup>3</sup>.

O neurônio motor caracteriza-se pela distribuição na região anterior da medula e tronco cerebral desempenhando papel de integração de impulsos de origem do sistema nervoso central e atividade muscular<sup>4</sup>.

A frequência de indivíduos portadores (heterozigotos) da doença é de um para cada 40 a 60 indivíduos<sup>5</sup>. Essas pessoas possuem apenas uma cópia mutada do gene SMN1 e são chamados de "portadores". Estas, nunca apresentarão os sinais da doença, porém são bem mais comuns do que se imagina<sup>3</sup>.

A SWH evolui com hipotonia e fraqueza muscular devido à degeneração neuronal do tronco cerebral inferior e de certos neurônios motores da medula espinhal, evoluindo para dificuldade de deglutição, pneumonias aspirativas, insuficiência respiratória e morte. Como a síndrome não apresenta cura o manejo se baseia no acompanhamento clínico e fisioterápico para evitar complicações principalmente quanto à alimentação e respiração<sup>2</sup>.

São relatados sintomas como arreflexia, paralisia ou paresia, amiotrofias e miofasciculações. Estes sintomas também estão presentes em outras desordens neurológicas, sendo necessário um diagnóstico diferencial que pode ser obtido através de exames como eletroneuromiografia, que comprova a desnervação muscular. A confirmação diagnóstica dá-se pela evidência histológica (biópsia muscular) e, atualmente, é feita uma análise molecular que detecta a ausência do éxon 7 do gene SMN1<sup>3</sup>.

À medida que a criança com SWH cresce e seu quadro clínico evolui com complicações motoras e funcionais, outros fatores se combinam com os efeitos da imobilidade para agravar as deficiências. Esses fatores fazem parte dos efeitos da falta de mobilização articular sobre a flexibilidade do sistema osteomuscular, assim como os efeitos que a redução na realização de atividades motoras e funcionais exerce sobre o sistema nervoso<sup>6</sup>.

As crianças acometidas pela AME 1, apresentam atraso no seu desenvolvimento motor. O desenvolvimento cognitivo permanece

preservado, assim como a sensibilidade e o controle esfíncteriana. A evolução com disfagia, aspiração pulmonar e óbito por insuficiência respiratória ocorrem nos primeiros dois a três anos de idade na ausência da ventilação mecânica<sup>7</sup>.

Apesar de essas crianças apresentarem historicamente uma curta expectativa de vida (menos de 2 anos), graças à melhora dos cuidados clínicos nos últimos anos, tem sido observado um aumento da sobrevivência<sup>5</sup>.

Consideramos este estudo de extrema importância e relevância para a área da saúde intensiva, pois possibilita o conhecimento e reflexão de novas abordagens ao paciente com SWH, observa-se que a equipe de enfermagem na terapia intensiva assume papel fundamental nos cuidados ao paciente crítico, e que a assistência e a prática destes profissionais contribuem significativamente para o desenvolvimento e aperfeiçoamento de práticas baseado em evidência.

Diante do exposto o objetivo da pesquisa foi descrever através de revisão da literatura em periódicos nacionais e internacionais a Síndrome de Werdnig-Hoffmann, suas características funcionais, e o conhecimento dos profissionais de enfermagem diante do paciente portador de SWH.

## **Material e Método**

Trata-se de um estudo descritivo de revisão bibliográfica com a finalidade de analisar as produções literárias concernentes a Síndrome de Werdnig-Hoffman: aspectos patológicos e os

saberes da enfermagem produzida entre os anos de 2005 a 2016.

Este estudo constitui-se uma extensão do projeto de pesquisa científica intitulado “assistência de enfermagem ao paciente com Síndrome de Werdnig-Hoffman em unidade de terapia intensiva pediátrica” em andamento para aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa, assim foi definido-se fazer um artigo em revisão da bibliográfica, com o intuito de contribuição preliminar com os profissionais de saúde envolvidos com a terapia intensiva.

A pesquisa bibliográfica tem como objetivo procurar explicar um problema a partir de referências teóricas publicadas em documentos, podendo ser, desenvolvida a partir de material já elaborado, constituído principalmente de livros, artigos científicos, dissertações de mestrados e tese de doutorado<sup>8,9</sup>.

O estudo descritivo identifica, sistematiza e classifica as características dos fenômenos. Através desta dinâmica surgem novos estudos descritivos que procuram explicar esses fenômenos, ou seja, analisar as variáveis que influenciam ou causam o surgimento dos fatos<sup>10</sup>.

Dessa forma, este tipo de estudo visa proporcionar um maior conhecimento para o pesquisador acerca do assunto, a fim de que esse possa formular problemas mais precisos ou criar hipóteses que possam ser pesquisadas por estudos posteriores<sup>8</sup>.

Os dados foram coletados em revistas e periódicos disponíveis na internet, através de busca em base de dados indexadas na BVS: LILACS, SCIELO e ARCA (Repositório Institucional

da FioCruz), tendo por descritores Decs: “Enfermagem”, “Síndrome de Werdnig-Hoffmann”, “Atrofia Muscular Espinhal”, “UTI Infantil”.

Ao final, evidenciamos 30 artigos publicados entre os anos de 2005 a 2016. Destes, foram excluídos 11 artigos por não contemplarem as necessidades desta pesquisa. Em seguida os artigos foram agrupados segundo o assunto abordado. Os conteúdos temáticos, encontrados nos resumos dos trabalhos, eram categorizados segundo suas características, patológicas e os saberes da enfermagem frente ao paciente com SWH. Portanto, a amostra selecionada foi de 19 artigos científicos e demais bibliografias.

## Resultados e Discussão

### Aspectos Patológicos da SWH

Clinicamente, as Atrofias Musculares Espinhais (AME) compreendem quatro patologias classificadas de acordo com a idade de aparecimento dos sintomas e o grau do comprometimento motor. O tipo 1, denominado AME Infantil ou Síndrome de Werdnig-Hoffmann, objeto deste estudo, apresenta-se como forma mais grave da doença, manifesta-se precocemente entre o período pré-natal e os seis meses de vida ou imediatamente após o nascimento e caracteriza-se por grave comprometimento motor e respiratório<sup>1</sup>.

A AME tipo 1 caracteriza-se por déficit motor grave associado a hipotonia simétrica importante, com acometimento dos músculos do quadril, cintura escapular, pescoço, membros superiores e inferiores. As extremidades tornam-se flácidas,

encontrando-se as inferiores em rotação externa e as superiores em abdução, ao contrário das grandes articulações, que, frequentemente, estão contraídas. Ocorrem fasciculações, especialmente na língua, contrações fibrilares, diminuição dos reflexos profundos, acometendo a musculatura bulbar nas fases finais da doença. Os pares cranianos VII e XII também são acometidos<sup>11</sup>. A AME é uma desordem de difícil diagnóstico e de tratamento ainda incerto. Seu diagnóstico é dado pela evidência, tanto eletrofisiológica como histológica, de desnervação do músculo<sup>5</sup>.

Os primeiros sintomas desta síndrome são dificuldade de respiração, diminuição da massa muscular, raramente há sustentação da cabeça, paralisia leve que torna os bebês flácidos, fraqueza progressiva em pranto e mesmo espirros, abundância de muco pulmonar, muitas vezes ocasionando pneumonia. Se houver perda total dos movimentos há a necessidade de uma cadeira de rodas e de ser ajudado por familiares na vida cotidiana. A doença atualmente não tem cura, por isso, mesmo que um paciente receba alta hospitalar, serão necessários aparelhos artificiais que o mantenham vivo em casa<sup>12</sup>.

Estudos hodiernos<sup>1</sup> revelam que muitos dos indivíduos afetados apresentam comprometimento respiratório importante, e frequentemente evolui para ventilação mecânica através de traqueostomia. Não obstante, a principal causa de óbito desses pacientes relaciona-se ao sistema respiratório debilitado, em virtude do aumento na susceptibilidade a infecções respiratórias persistentes e acúmulo de secreções em pulmões e em orofaringe.

Reforçam<sup>3</sup> ainda que o atendimento deverá ser unidade de terapia intensiva (UTI) para que sejam adotadas as condutas terapêuticas necessárias, em vista da gravidade do quadro, onde estes pacientes podem permanecer por tempo indeterminado.

Para esses autores<sup>1</sup>, a natureza degenerativa das afecções neuromusculares, somado ao fato de que até o presente momento não existe a cura da doença, a não ser o tratamento paliativo e preventivo, considera-se que o grande embate atual não é somente manter a sobrevivência dos indivíduos portadores da síndrome, mas também, oferecer intervenções multiprofissionais no intuito de proporcionar uma melhor qualidade de vida e minimizar o sofrimento e as complicações clínicas.

O ambiente da UTI destina-se ao tratamento de pacientes em estado crítico, utilizando recursos materiais específicos e recursos humanos especializados que, por meio de uma prática assistencial segura e contínua, busca o restabelecimento no processo saúde/doença<sup>13</sup>. A equipe de enfermagem tem papel fundamental, sendo responsável pelos cuidados prestados, além de empenhar-se para reduzir os riscos de perturbações à criança e sua família, decorrentes da hospitalização<sup>14</sup>.

#### **Saberes da Enfermagem Frente ao Paciente com SWH**

A sistematização e organização do trabalho do enfermeiro, são essenciais para qualificar a assistência prestada, quando se considera toda a complexidade do cuidado em UTI<sup>15</sup>.

Os profissionais de enfermagem que atuam em unidade de terapia intensiva, em geral, são especializados em terapia intensiva ou apresentam na grade curricular do curso superior ou técnico que cursaram experiência prática na área<sup>16</sup>.

A hospitalização de uma criança criticamente enferma em uma Unidade de terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) causa na família momentos de angústia, sofrimento e desespero. Nesse contexto, a família vivência uma ruptura em sua estrutura e funcionamento na qual os pais percebem perder o poder sobre a criança que passa a pertencer temporariamente à equipe da unidade<sup>17</sup>.

Assim como as práticas assistências de enfermagem foram sendo aperfeiçoadas no decorrer dos anos, os cuidados prestados à criança doente deixaram de ser focado apenas na patologia da criança e passou-se a observar e considerar os fatores psicossociais que a permeiam, conforme orienta o Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA), Art 4º que atribui a responsabilidade à família, à comunidade, à sociedade em geral e ao Poder Público de garantir, prioritariamente os direitos no que se referem à vida, à saúde, à cultura, à dignidade, ao respeito, à liberdade e à convivência familiar, dentre outros<sup>18</sup>.

Visando garantir assistência de qualidade à criança, o Art12º do ECA determina que os serviços de saúde ofereçam “condições para a permanência em tempo integral de um dos pais ou responsável, nos casos de internação de criança ou adolescente”. Ressalte-se, ainda que, o

Art 17º assegura “o direito ao respeito consiste na inviolabilidade da integridade física, psíquica e moral da criança e do adolescente, abrangendo a preservação da imagem, da identidade, da autonomia, dos valores, ideias e crenças, dos espaços e objetos pessoais”<sup>19</sup>.

Entretanto, os estudos<sup>20</sup> realizados e analisados, em sua totalidade apontam que, a hospitalização da criança em UTI, pode resultar em traumas, ou possibilitar ao familiar refletir nas mudanças necessárias sejam elas psicológicas ou sociais que promovam lazer e bem-estar, referenciando que o fato de ter seu filho hospitalizado trará lembranças positivas (repensar atitudes) e negativas (o medo e angústia da hospitalização).

A inserção do familiar nos cuidados a criança doente é uma conduta que requer importância, visto que, a família fortalece o vínculo cliente/profissional no processo de hospitalização, mantendo-os informados de toda evolução clínica ou agravo da criança, sendo ainda o ponto de apoio diante do processo de morte, quando possibilitando participação ativa desse familiar diante de toda assistência prestada na UTI<sup>21</sup>.

Divergências entre família e equipe têm sido foco de estudo de enfermeiros intensivistas pediátricos que buscam identificar a natureza dos conflitos que envolvem o ambiente de UTIP e a família de crianças em internações prolongadas<sup>17</sup>. Conhecer a percepção dos acompanhantes acerca do cuidado de enfermagem pode contribuir para a prestação de um cuidado mais humanizado e que atenda às necessidades dos clientes<sup>14</sup>.

Sabe-se que é imprescindível aos profissionais prestar um cuidado humanizado e estes devem estar preparados para as situações vivenciadas na prática e a instituição para qual trabalham, devem apresentar a humanização do cuidado como filosofia<sup>16</sup>. Para promover uma assistência humanizada de modo a assistir as necessidades da criança e família e o saber lidar com situações de conflito, deve ser ofertado à equipe de enfermagem e multiprofissional, oportunidades de capacitações, com intuito de fortalecer o saber lidar com os conflitos e ser um mediador da equipe/criança/família<sup>20</sup>.

Todas as formas de comunicação com a criança e família devem ser valorizadas, para que dificuldades possam ser enfrentadas e ocorra à construção de um relacionamento terapêutico e de confiança, no intuito de diminuir medos, fornecer ajuda e superar situações difíceis. A comunicação vai muito além da “fala” e do que pode ser “ver” durante a relação enfermeiro-criança. A comunicação acontece nos movimentos mais íntimos e singulares durante o cuidado, nas pequenas expressões verbais e não-verbais realizadas durante a interação, como também em tudo o que de alguma maneira direciona e possibilita um cuidado humanizado<sup>21</sup>.

Crianças dependentes de ventilação mecânica são frequentemente submetidas a períodos extensos de internação em UTI pediátrica, acarretando problemas psicológicos familiares, além do risco de infecções por germes multirresistentes. Diante da perspectiva do caráter crônico da doença e da persistência da

dependência da ventilação, os pais vislumbram a possibilidade de levar o filho para casa<sup>22</sup>.

O cuidado domiciliar oferece importantes vantagens, uma vez que apresenta taxas inferiores de infecção, redução dos custos para o serviço de saúde e melhor qualidade de vida. Entretanto, essa estratégia possui muitos desafios, pois demanda assistência familiar e necessidades de enfermagem especializadas e complexas. Os pais devem ser submetidos a treinamentos intensivos para que se habituem aos procedimentos que anteriormente eram realizados apenas pela equipe de saúde. É necessário que o sistema de saúde atente para essa possibilidade terapêutica que propõe benefícios de toda ordem, desde conforto pessoal e familiar até redução de custos sociais<sup>22</sup>.

## Conclusão

Conclui-se que a Síndrome de Werdnig-Hoffmann é uma doença neurodegenerativa, considerada a principal desordem autossômica recessiva fatal, causada pela mutação nos genes de sobrevivência dos neurônios motores, que leva a degeneração dos neurônios, e conseqüentemente suas manifestações clínicas incluem fraqueza e paralisia muscular gradual, que evolui para dificuldade de deglutição, pneumonias aspirativas, insuficiência respiratória e morte.

A síndrome não tem cura até o momento, e o manejo se baseia no acompanhamento e cuidados que visam melhorar a qualidade de vida dos portadores.

A SWH apresenta sintomas comuns com outras desordens neurológicas, necessitando,

portanto, de diagnóstico diferencial que é feito através da eletroneuromiografia, que comprova a desnervação muscular.

A enfermagem tem papel relevante na abordagem do paciente portador de SWH, seja hospitalizado ou prestando cuidados e orientações em domicílio.

O enfermeiro precisa atender as necessidades do paciente e da família, uma vez que a inserção desta no processo de tratamento é um dos passos para o atendimento humanizado. O atendimento a criança tem similaridades, os conceitos e respostas precisam ser entendidos em uma linguagem muitas vezes não-verbal, o que exige dos profissionais, treinamento e aptidão.

## Referências

1. Assega ML, Junior LCL, Assega DT, Lima RAG, Pirolo SM. Projeto terapêutico singular e equipe multiprofissional no manejo de caso clínico complexo: relato de experiência. Recife: Rev Enferm UFPE. 2015; 9(4):7482-8.
2. Nunes RG, Maschio JS, Fiss JP, Santos BN, Silveira RB. Síndrome de Werdnig-Hoffman - relato de caso. 2011.
3. Ferreira NMD. Síndrome de Werdnig-Hoffman, um relato de caso. Portal BioCursos.com 2012.
4. Chieia MAT. Doenças do neurônio motor. Escola Paulista de Medicina / Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP. Rev Neurociências. 2005; 13(3).
5. Baioni MTC, Ambiel CR. Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras. Rio de Janeiro: J Pediatr. 2010; 86(4):261-270.
6. Saquetto MB, Oliveira IKS, Ferreira JB, Oliveira CPN, Silva CMS, Neto MG. Efeito e segurança da mobilização funcional em crianças com Síndrome de Werdnig-Hoffman: relato de caso. Rev Neurociência. 2015; 23(3):451-456.

7. Melo KTT. Síndrome de Werdnig-Hoffmann: perfil epidemiológico dos pacientes internados nas unidades de terapia intensiva do Distrito Federal. Brasília. 2012.
8. Cervo AL, Berviam PA. Metodologia Científica. 4.ed. São Paulo: Macron Books. 1996.
9. Gil AC. Como elaborar Projetos de Pesquisa. 3.ed. São Paulo: Atlas. 1999.
10. Chizzotti A. Pesquisa em ciências humanas e sociais. São Paulo: Cortez. 1991.
11. Silva MCV, Przysieszny A, Capellani OJ. Síndrome de Werdnig-Hoffman (amiotrofia espinal do tipo 1): relato de caso. Arq Catarinenses Med. 2013; 42(1):96-99.
12. Silva CCP, Martins JN, Parenti MR, Bonezzi B, Catarim AWL, Filho ERC. Um relato de experiência na UTI pediátrica: caso de M. Centro Universitário Cesumar - UNICESUMAR. Editora CESUMAR. 2013.
13. Soares MI, Terra FS, Oliveira LS, Resck ZMR, Esteves AMSD, Moura CC. Processo de enfermagem e sua aplicação em unidade de terapia intensiva: revisão integrativa. Recife: Rev Enferm UFPE. 2013; 7(esp):4183-91.
14. Strasburg AC, Pintanel AC, Gomes GC, Mota MS. Cuidado de enfermagem a crianças hospitalizadas: percepção de mães acompanhantes. Rio de Janeiro: Rev Enferm UERJ. 2011; 19(2):262-7.
15. Chaves LDP, Laus AM, Camelo SH. Ações gerenciais e assistenciais do enfermeiro em unidade de terapia intensiva. Rev Eletrônica Enferm. 2012; 14(3):671-8.
16. Pessalacia JDR, Silva LM, Jesus LF, Silveira RCP, Otoni A. Atuação da equipe de enfermagem em UTI pediátrica: um enfoque na humanização. Rev Enferm Centro Oeste Mineiro. 2012; 2(3):410-418.
17. Coa TF, Pettengill MAM. A experiência de vulnerabilidade da família da criança hospitalizada em unidade de cuidados intensivos pediátricos. Rev Esc Enferm USP. 2011; 45(4):825-32.
18. Miranda AR, Oliveira AR, Toia LM, Stucchi HKO. A evolução dos modelos de assistência de enfermagem à criança hospitalizada nos últimos trinta anos: do modelo centrado na doença ao modelo centrado na criança e família. Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba. 2015; 17(1):5-9.
19. Serafim CM, Lima CB. Unidade de terapia intensiva pediátrica, sob o olhar do acompanhante da criança hospitalizada. João Pessoa: Temas em Saúde. 2016; 16(3).
20. Ferreira CAG, Balbino FS, Balieiro MGFG, Mandetta MA. Presença da família durante reanimação cardiopulmonar e procedimentos invasivos em crianças. Rev Paulina Pediatr. 2014; 32.
21. Martinez EA, Tocantins FR, Souza SR. Comunicação e assistência de enfermagem a criança. Anais do Encontro Científico de Enfermagem do IFF/FIOCRUZ. 2010.
22. Vieira LMN, Silva CAN, Oliveira MS, Pimenta LCA. O impacto do cuidado domiciliar na evolução da síndrome de Werdnig-Hoffmann: relato de caso. Rev Méd Minas Gerais. 2012; 22(4):458-460.