

## **ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM EM PACIENTES PORTADORES DE "MOLÉSTIA DE WILSON"**

*Aldaiza Dias de Faria \**  
*Ester Ferreira da Silva \**  
*Angela Maria Teixeira \**  
*Maria Dulce Cardoso \**  
*Lila Torres Camargo \*\**

### **INTRODUÇÃO**

Moléstia de Wilson é uma doença familiar que se manifesta por uma degenerescência hepatolenticular devido ao comprometimento frequente do fígado e dos núcleos da base do sistema nervoso, conduzindo sempre a lesões que evoluem mais comumente para a cirrose. É resultante da interação de defeitos herdados e anormalidades do metabolismo do cobre. O defeito do cobre metabólico, que é consequência da herança somática de um gene anormal de cada um dos pais, manifesta-se através de um balanço positivo de cobre maior que o normal. Como resultado o cobre é depositado em diversos órgãos e posteriormente produz efeitos no cérebro, onde a degeneração é evidenciada por suas manifestações. Poucas informações são disponíveis a respeito dos progressos atuais no diagnóstico e tratamento desta moléstia, tudo indicado que as técnicas de hoje empregadas são as que resultam dos estudos pioneiros iniciados no século passado.

### **SINTOMAS**

A "Moléstia de Wilson" apresenta-se sob 2 tipos: sintomática e assintomática.

---

\* Enfermeiras da Unidade de Neurologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da U.S.P.

\*\* Supervisora das Clínicas Cirúrgicas Especializadas do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

**Sintomática — sintomas neurológicos**

- sintomas psíquicos
- sintomas digestivos

*Sintomas Neurológicos*

Tremores das extremidades em ritmos constantes (quatro a oito oscilações por segundo). A emoção agrava estes tremores e o sono os faz cessar.

*Sintomas Psíquicos*

Desordens emocionais e queda do rendimento escolar, podendo seguir-se de apatia, inércia diminuição da memória e falta de concentração.

*Sintomas Digestivos*

Sialorréia e anorexia. Há rigidez progressiva muscular, facial e fonadora, dificultando a articulação da palavra provocando disartria, dificuldade para deglutir, e com o progresso da enfermidade a anartria, o riso estereotipado, perturbação da marcha (o paciente sente-se voando como um passarinho, sempre com os braços abertos) riso e choro espasmódico, deteriorização mental a um “anel castanho-esverdeado” situado na superfície interna do limbo corneano que é o “anel de Kayser-Fleischer”.

Crises convulsivas generalizadas, contrações faciais ou ausência são comuns. Além desses sintomas a moléstia produz alterações afetivas nos pacientes tornando-os emotivos, inquietos, irritáveis, agressivos e com a chamada “Face Wilsoniana” típica, que sugere deficiência mental, inexistente. O depósito de cobre no cristalino leva a uma catarata em girassol. Aparecem também manchas cutâneas (cor marrom) e lesões ósseas.

Assintomática — A moléstia desenvolve-se sem sintomas, porém, sem o tratamento, mais tarde inicia-se a lesão hepática e icterícia, podendo ocorrer cirrose.

**FORMAS**

Existem duas formas de “Moléstia de Wilson”:

*Juvenil* — Manifestações que aparecem entre 7 e 15 anos, predominando a rigidez e postura anormal.

*Pseudo-esclerosante* — Surge entre os 19 e 35 anos com predominância dos tremores disartria.

A literatura mostra casos precoces (4 meses de idade) e outros (após os 40 anos), mas são raros.

### ETIOPATOGENIA

Desde as primeiras descrições sobre a "moléstia", foi notado o seu caráter familiar.

Estudos demonstraram que quando um membro da família apresentava tais sintomas distúrbios bioquímicos poderiam ser encontrados em pais e irmãos que não apresentavam nenhuma sintomatologia. Atualmente sabe-se que na "Moléstia de Wilson" existe uma falha no metabolismo do cobre, determinada por alterações congênitas na elaboração da ceruloplasmina. O cobre, na grande maioria dos casos (95%), está ligado à referida proteína e com a sua ausência o mesmo permanece totalmente livre no sangue, difundindo-se pelos tecidos e localizando-se principalmente no fígado, cérebro e córnea.

### COLABORAÇÃO DE ENFERMAGEM NA PROBLEMÁTICA DA SINTOMATOLOGIA

Os tremores constantes arritmicos involuntários, fazem com que o paciente não consiga segurar objetos, alimentar-se cuidar de suas necessidades fisiológicas sem que recorra a auxílio de outrem. Esta situação agrava ainda mais suas emoções e conseqüentemente tais tremores tornam-se mais intensos como um "círculo vicioso crescente".

Cabe à enfermeira ajudar o paciente, usando uma tática de comunicação adequada, a fim de que o mesmo não se sinta em situação inferior, e obtenha a necessária compreensão do fato.

É importante esta interação "paciente-enfermeira e enfermeira-paciente", pois é nesta reciprocidade que se processa o círculo inverso: menos tensão e mais equilíbrio emocional, trazendo como benefício para o paciente a diminuição dos tremores. A enfermeira deve afastar toda e qualquer crítica destrutiva, quer por palavras ou por gestos, a respeito das falhas que inevitavelmente o paciente apresentará durante o transcurso de seu tratamento.

A impossibilidade de comunicação oral em virtude da disartria que a rigidez músculo facial lhe confere, e as perturbações da marcha fazem com que o paciente muitas vezes incorra num mutismo simulado e numa inércia fictícia, permanecendo no leito por muitas horas sem comunicar-se com ninguém. A atitude da enfermeira diante deste problema deve ser de serenidade, sem forçar o paciente a sair da depressão, porém trabalhando para, que ele se liberte desta situação.

O repouso é bom para o tratamento, porém, "o repouso forçado por atitudes depressivas" só pode contribuir para dificultar o tratamento.

Muitas vezes, o paciente assume atitude inversa, tornando-se irrequieto, irritado e fugindo ao repouso necessário. A enfermeira deve ser tolerante até certo ponto, e, avisar o médico para um controle medicamentoso, a fim de que a crise seja superada. Esta fase é denominada "troca de personalidade com episódios esquisofrênicos". O grave problema dos traumas pós-crise convulsiva e do controle das mesmas deve ser observado rigorosamente pelo pessoal da enfermagem, e deve ser feita uma previsão do material necessário para emergências, como: coxins de proteção, prótese buco-língua-dental e medicações anti-convulsivantes.

#### PLANO DE ANAMNESE DE ENFERMAGEM

A atenção dispensada ao paciente deve ter início na sua admissão. O paciente apresenta geralmente dificuldade em aceitar a internação, pois seu estado psíquico dificulta a compreensão desta medida. Seu estado físico quase sempre é bastante delicado e isto contribui para que ele reaja desfavoravelmente com relação à internação, não querendo separar-se de seus familiares e de sua casa. Os familiares quase sempre agem da mesma maneira, isto é, não entendendo a necessidade de internação dos pacientes e seu estado de saúde.

A enfermeira promoverá medidas adequadas para a aceitação e colaboração do paciente e familiares com relação ao tratamento e internação.

Um plano de anamnese de enfermagem fará com que sejam prestados cuidados adequados aos pacientes e aos seus familiares. A ficha de anamnese deve, portanto, ser cuidadosamente elaborada para oferecer as informações necessárias do plano de cuidado.

Na anamnese com relação à identificação deve ser observado e anotado pelo pessoal de enfermagem: o nome completo do paciente, idade, sexo, grau de instrução, estado civil, religião e profissão. Se o paciente estiver contactuando observar se sua pronúncia é correta, ou se apresenta lapsos de palavras ou frases.

No que se refere à parte neurológica, deve a enfermeira observar os movimentos do paciente, se apresenta afasia, disфонia ou dislalia. O estado de consciência é ponto fundamental na observação, e em caso de inconsciência, observado pela falta de contato do paciente com o meio ambiente, completar as anotações com relação à resistência aos cuidados prestados, movimentos involuntários, al-

terações do tonus muscular posição do corpo e cabeça, cor da pele, olhos, lábios e extremidades, tremores ou apresentação de convulsões.

Qualquer deficit observado deve ser anotado (falta de movimentação dos membros superiores e inferiores).

Confusão mental exteriorizada por palavras desconexas, irritação e atitudes errôneas devem ser observadas.

Com referência a outras observações anotar as condições gerais do paciente atentando sempre para sua postura, aceitação, apresentação geral, higiene corporal, estado dos dentes e outros.

Os antecedentes pessoais devem ser bem frisados, pois com a moléstia ainda continua sendo pesquisada, existe a hipótese de uma provável sequela mesma posteriormente adquirida.

Quanto à situação dos antecedentes familiares é de suma validade, uma vez que a moléstia tem caráter hereditário.

As vezes numa mesma família, onde existe consanguinidade dos pais, todos os filhos podem apresentar a mesma lesão.

#### CUIDADOS GERAIS E ESPECÍFICOS DE ENFERMAGEM DURANTE O TRATAMENTO

O tratamento tem dois objetivos: controle dietético da absorção do cobre e promoção da excreção do cobre, depositado nos tecidos.

A dieta pobre em cobre (dieta hipocúprica) não leva mais de 1 a 2 mg. de cobre por dia.

A aceitação da dieta, o conhecimento da mesma, a orientação do paciente sobre a importância a necessidade da dieta, fazem parte da colaboração da enfermagem com relação ao tratamento.

Levando em consideração que o paciente apresenta um peso anormal por causa da problemática apresentada pelo mesmo (mastigação defeituosa, incapacidade pessoal, etc.) o controle alimentar deverá obedecer a duas etapas:

— Durante os primeiros dias de internação.

— No seguimento do tratamento hospitalar e domiciliar.

No primeiro caso, o paciente deve receber para a realização dos processos vitais básicos, como por exemplo, o pulsar do coração, os movimentos do tórax e as atividades químicas das glândulas secretoras de 3.000 a 3.400 calorias diárias, englobando alimentos pobres em cobre e ricos em proteínas, hidratos de carbono e celulose.

Entre os alimentos mais usados temos: a banana nanica, a tangerina, a beterraba, a batata, a pescada, a abóbora, o repolho e a ricota.

Numa segunda etapa, em que o paciente já mais adaptado no hospital e normalizando-se seu peso são diminuídas as calorias para 2.500 a 3.000, pois também suas atividades estão sendo diminuídas.

A proteína continua sendo administrada na mesma quantidade, porém, os hidratos de carbono são reduzidos.

Torna-se importante que o paciente ingira água em quantidade suficiente para compensar as perdas exageradas.

A enfermeira deve, juntamente com a nutricionista, seguir atentamente o esquema dietético oferecido ao paciente, e colaborar na aceitação do mesmo.

Por ocasião da alta hospitalar, salientar, como orientação, a importância do seguimento da dieta, ressaltando o perigo da não obediência à mesma. Entre os alimentos que deverão ser evitados pelo paciente são considerados: o chocolate, amendoim, cogumelo, fígado, brócolo e cereais ricos em cobre.

#### ASPECTOS DO COMPORTAMENTO DO PACIENTE COM "MOLÉSTIA DE WILSON"

Algumas formas de distúrbios mentais foram descritos em trabalhos médicos, havendo comprometimento dos aspectos psicológicos dos pacientes, que apresentavam um quadro de mutismo e idiotia, sendo suas reações psicológicas lentas, acompanhando sua pouca atividade física.

Outros pacientes apresentavam docilidade exagerada, grande estreitamento do horizonte mental comportamento infantil, rindo por qualquer motivo ou mesmo sem motivo. Nestes pacientes, a redução do poder mental era mais aparente do que real, pois foram observados que os mesmos possuíam grande preservação das faculdades intelectuais.

A instabilidade de humor, explosões de irritação e grande excitação, comprometendo-o psicologicamente, também foram descritos em trabalhos médicos.

Em nossas observações, pudemos constatar diversas dessas manifestações em pacientes portadores de "Moléstia de Wilson" internados na clínica neurológica do Hospital das Clínicas.

#### CONCLUSÕES

É inegável que a atividade de enfermagem na clínica neurológica exige conhecimento específico das enfermeiras, que trabalham com pacientes portadores de enfermidades desta especialidade.

Como em outros casos, as conclusões deste trabalho são de que:

— A admissão do paciente, sua anamnese e a preparação de internação devem ser cuidadosamente supervisionadas com atenção específica para cada caso; sendo os procedimentos de enfermagem antes referidos, fatos de êxito de tratamento;

— Durante a internação do paciente a enfermeira deve coordenar todo o processo de tratamento desde a administração de medicamentos, controle de dieta, acompanhamento dos exames laboratoriais, infundindo sempre e progressivamente no paciente a confiança nos tratamentos, o aprendizado a respeito da própria moléstia e um quadro seguro sobre o futuro desempenho do paciente após a alta;

Tratando-se de uma moléstia em plena fase de pesquisa para seu total controle, não há dúvida de que um desempenho de enfermagem cuidadoso se constitui em subsídio essencial para o progresso dos estudos que a equipe de saúde está empreendendo em benefício desses pacientes.

#### BIBLIOGRAFIA

- CANELAS, H. M. — Neuropatias Dismetagólicas — In H. M. Canelas — *Manual de Clínica Neurológica*, Sarvier, São Paulo, 1967 — pp. 119 — 133.
- JULIAO, O. F. — O exame neurológico do adulto — In A.P.M. — Telosa e A. M. Canelas — *Prepedêutica Neurológica* — Sarvier, São Paulo, 1971. 2.<sup>a</sup> Ed. pp. 365 — 411.
- NETTER, F. H. — *The Ciba Collection of Medical Illustrations* — Volume I Nervous System — Ciba Pharmaceutical Products. Summit, New Jersey, 1953, p. 41.