

Assistência de enfermagem ao paciente com imunodeficiência primária: uma revisão integrativa da literatura

Nursing care for patients with primary immunodeficiency: an integrative review

Atención de enfermería a pacientes con inmunodeficiencia primaria: una revisión integradora de la literatura

Recebido: 30/04/2022 | Revisado: 08/05/2022 | Aceito: 20/05/2022 | Publicado: 26/05/2022

Raieny Delfino Fonseca

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7543-1652>
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Brasil
E-mail: raie.delfino@gmail.com

Beatriz Buthers Soares

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1966-8209>
Universidade Federal da Integração Latino-Americana, Brasil
E-mail: bbuthers@outlook.com

Julia Vilhena Alves da Silva Rosa

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0383-3986>
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Brasil
E-mail: julia.rosa@edu.unirio.br

Alexandra da Silva Gonçalves Novais

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7341-7355>
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Brasil
E-mail: alexandranovais@edu.unirio.br

Marilza Pereira Dutra

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9245-6755>
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Brasil
E-mail: marilza.dutra@edu.unirio.br

Ismael Fabricio Vaz

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1466-9392>
Universidade do Grande Rio Prof. José de Souza Herdy, Brasil
E-mail: enfismaelvaz@gmail.com

Tayelle Pereira da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5712-3114>
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Brasil
E-mail: tayelle.silva@edu.unirio.br

Eliza Cristina Macedo

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8824-9107>
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Brasil
E-mail: eliza.macedo@unirio.br

Resumo

Introdução: As Doenças de Imunodeficiência Primária compreendem mais de 400 distúrbios do sistema imune, são raras e estão associadas ao desenvolvimento anormal das células do sistema imunológico. **Objetivo:** Analisar como é descrita na literatura científica a assistência de enfermagem aos pacientes com imunodeficiência primária nos cenários de saúde. **Método:** Trata-se de uma revisão integrativa da literatura que incluiu periódicos em português, inglês ou espanhol disponíveis na íntegra gratuitamente nas bases de dados *CINAHL*, *MEDLINE*, *EMBASE*, *Web of Science* e Biblioteca Virtual em Saúde, no período de 2000 a 2021. Excluiu-se resumos, editoriais e outras revisões sistemáticas ou integrativas da literatura. **Resultados:** Foram selecionadas nove publicações. Estudos do tipo descritivos predominaram, sendo a abordagem qualitativa mais prevalente. No que se refere à avaliação realizada com o instrumento padronizado de análise de artigos CASP, aproximadamente 33% dos estudos selecionados foram classificados como nível A. **Discussão:** A enfermagem possui inúmeras atribuições da enfermagem nesse cenário, sendo elas: executar ações antes, durante e após a infusão de imunoglobulina; informar e apoiar os familiares/cuidadores; estar atento ao contexto social do paciente; promover o autocuidado; prevenir e controlar infecções relacionadas à assistência à saúde e incentivar a adesão ao tratamento, dentre outras atribuições. **Conclusão:** É possível perceber a necessidade de profissionais capacitados e com conhecimento científico para orientar corretamente e oferecer um atendimento de qualidade aos pacientes com IDP. Além disso, fazem-se necessários mais estudos sobre a atuação da enfermagem nesse cenário visando à propagação do conhecimento.

Palavras-chave: Imunidade; Enfermagem; Atenção à saúde.

Abstract

Introduction: The Primary Immunodeficiency Diseases comprise more than 400 disorders of the immune system, are rare and associated with abnormal development of immune system cells. **Objective:** To analyze how nursing care for patients with primary immunodeficiency in health systems is described in the scientific literature. **Method:** An integrative literature review that included journals in Portuguese, English or Spanish available in full and free text in the CINAHL, MEDLINE, EMBASE, Web of Science and Virtual Health Library databases, from 2000 to 2021. Abstracts, editorials and other systematic or integrative literature reviews were excluded. **Results:** Nine publications were selected. Descriptive studies predominated, with the qualitative approach being the most prevalent. Regarding the evaluation performed with the CASP standardized instrument for analyzing articles, approximately 33% of the selected studies were classified as level A. **Discussion:** Nursing has numerous nursing attributions in this scenario, such as: performing actions before, during and after immunoglobulin infusion; informing and supporting family members/caregivers; be aware of the patient's social context; promote self-care; prevent and control infections related to health care and encourage adherence to treatment, among other attributions. **Conclusion:** It is possible to acknowledge the need for trained professionals with scientific knowledge to correctly guide and offer quality care to patients with PID. In addition, further studies are needed on the role of nursing in this scenario, aiming at the propagation of knowledge.

Keywords: Immunity; Nursing; Delivery of health care.

Resumen

Introducción: Las Enfermedades de Inmunodeficiencia Primaria comprenden más de 400 trastornos del sistema inmunológico, son raras y están asociadas con el desarrollo anormal de las células del sistema inmunológico. **Objetivo:** Analizar la atención de enfermería a los pacientes con inmunodeficiencia primaria en entornos de salud descrita en la literatura científica. **Método:** Revisión integrativa de la literatura que incluyó revistas en portugués, inglés o español disponibles de forma completa y gratuita en el CINAHL, MEDLINE, EMBASE, Web of Science y Biblioteca Virtual de Salud, de 2000 a 2021. Se excluyeron resúmenes, editoriales, revisiones de literatura y otras publicaciones sistemáticas o integradoras. **Resultados:** Se seleccionaron nueve publicaciones. Predominaron los estudios descriptivos, siendo el enfoque cualitativo el más prevalente. En cuanto a la evaluación realizada con el instrumento para el análisis de artículos "CASP", aproximadamente 33% de los estudios seleccionados fueron clasificados en el nivel A. **Discusión:** La enfermería tiene numerosas atribuciones de enfermería en este escenario, tales como: realizar acciones antes, durante y después de la infusión de inmunoglobulinas; informar y apoyar a la familia/cuidadores; ser consciente del contexto social del paciente; promover el autocuidado; prevenir y controlar las infecciones relacionadas con la atención de la salud y fomentar la adherencia al tratamiento, entre otras atribuciones. **Conclusión:** Son necesarios profesionales capacitados con conocimientos científicos para orientar correctamente y ofrecer una atención de calidad a los pacientes con EIP. Además, se necesitan más estudios sobre el papel de la enfermería en este escenario, con el objetivo de la propagación del conocimiento.

Palabras clave: Inmunidad; Enfermería; Atención a la salud.

1. Introdução

De acordo com o comitê de especialistas em erros inatos da imunidade da União Internacional das Sociedades de Imunologia as doenças de imunodeficiência primária (IDP) ou Erros Inatos da Imunidade (EII), compreendem mais de 400 distúrbios do sistema imune e são descritos, com 430 defeitos genéticos diferentes listados, são consideradas raras e estão associadas ao desenvolvimento e/ou maturação anormal das células do sistema imunológico. Este é um sistema, que tem como função proteger o organismo contra microrganismos invasores ou contra a alteração maligna de células. Dessa forma, o indivíduo com IDP apresenta maior predisposição a infecções, auto inflamação grave, autoimunidade, alergias e neoplasias (Tangye, et al. 2020).

Em nível de classificação, as IDP podem ser subdivididas em cinco grupos, que se dão pelo tipo de célula de defesa afetada: as imunodeficiências humorais ou de anticorpos; imunodeficiências celulares; imunodeficiências combinadas (envolvem tanto o comprometimento da imunidade humoral quanto celular); imunodeficiência do Sistema Complemento e defeitos de fagócitos (Roxo-Júnior, 2009).

A incidência deste grupo de doenças é estimada em 1/10.000 recém-nascidos vivos (Brasil, 2007). Além disso, por ser considerada doenças raras, em todo mundo, dentre mais de 6 milhões de pessoas afetadas pelas IDP, cerca de 70 a 90% permanecem sem diagnóstico (Bousfiha et al., 2013). O diagnóstico das IDP podem ser tardios ou incorretos, aumentando o número de complicações e resultando na adoção de medidas terapêuticas inapropriadas (Roxo-Júnior, 2009). Diante disso,

entende-se que as IDP representam um grande desafio no que se refere ao seu diagnóstico e tratamento. Ressalta-se, ainda, que o prognóstico depende do reconhecimento precoce dessas doenças, sendo extremamente importante estar atento aos primeiros sinais de IDP apresentados durante a infância (Barbosa, et al. 2021).

A atuação do profissional enfermeiro no cuidado e manejo de pacientes com IDP é realizada tanto a nível assistencial, mediante a avaliação de estímulos internos, questões sociais e fatores externos, destacando os fatores ambientais, e a partir de sua coleta de dados, há implementação do Processo de Enfermagem, quanto a nível educacional, através de projetos de educação em saúde para a família e para o indivíduo, auxiliando no cuidado e no enfrentamento da enfermidade, otimizando o convívio diário e a adaptação com a realidade da IDP. (West, 2016)

Destaca-se então, a importância de se estudar a temática, abordando as principais manifestações clínicas e o manejo para o diagnóstico precoce e cuidado continuado, contribuindo assim, no melhor prognóstico da doença e qualidade de vida desses pacientes. A enfermagem como categoria da área da saúde presente em todos os níveis de atenção e de contato direto ao paciente e sua família, possui grande responsabilidade no impacto do desenvolver e tratamento dessa doença.

O presente trabalho tem como objetivo analisar como é descrita na literatura científica a assistência de enfermagem aos pacientes com imunodeficiência primária nos cenários de saúde. O estudo se justifica ao tentar preencher uma lacuna na produção de conhecimento, uma vez que a assistência de enfermagem ao paciente com imunodeficiência primária é um assunto negligenciado, apesar de essa ser uma condição comumente presente nas instituições de saúde. O artigo contribui para prática clínica, uma vez que pode trazer reflexões sobre a assistência ao paciente com imunodeficiência primária, influenciando no custo hospitalar, no tempo de hospitalização e na garantia de um cuidado mais eficaz e focado na segurança do paciente.

2. Metodologia

A fim de cumprir os objetivos da pesquisa optou-se metodologicamente pela revisão integrativa da literatura (RI) para realização deste estudo.

A revisão integrativa da literatura compila estudos com diferentes abordagens metodológicas objetivando alcançar a síntese de resultados sem prejuízo da filiação epistemológica dos estudos empíricos incluídos. (Soares et al., 2014)

Para tal, a revisão integrativa inclui a análise dos achados relevantes que subsidiam as decisões clínicas e proporcionam qualidade na assistência prática, resultando na extração de diferentes formas de conhecimento sobre determinada temática, além disso, pode evidenciar lacunas em áreas que carecem de realização de estudos (Mendes et al., 2008)

A pergunta norteadora que guiou a revisão foi elaborada com base na estratégia do acrônimo PCC e será detalhada no Quadro 1.

Quadro 1 - Pergunta da pesquisa fundamentada pelo acrônimo PCC (derivado do PICO)	
P (população)	pacientes com imunodeficiência primária
C (Conceito ou fenômeno de interesse)	assistência de enfermagem
C (Contexto)	cenários de saúde

Fonte: Elaborado pelos autores (2022).

Assim tem-se a pergunta: Como a assistência de enfermagem (fenômeno de interesse) aos pacientes com imunodeficiência primária (população) ocorre nos cenários de saúde (contexto). Para elaboração do estudo foram seguidas as etapas de uma revisão integrativa (Botelho et al., 2011) descritas a seguir: 1ª. Etapa: identificação do tema e seleção da questão

de pesquisa; 2ª. Etapa: estabelecimento de critérios de inclusão e exclusão; 3ª. Etapa: Identificação dos estudos pré-selecionados e selecionados; 4ª. Etapa: Categorização dos estudos selecionados; 5ª. Etapa: Análise e interpretação dos resultados; 6ª. Etapa: Apresentação da revisão/ síntese do conhecimento.

Foram considerados critérios de inclusão para a revisão integrativa: periódicos disponíveis na íntegra através do acesso institucional da Comunidade Acadêmica Federada - CAFE do portal de periódicos da CAPES/MEC nas bases de dados CINAHL (*Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature*), MEDLINE (*Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*) acesso via Pubmed, EMBASE (*Excerpta Medica dataBASE*), Web of science (WoS) e e Biblioteca Virtual em Saúde.

Foram selecionados periódicos nas línguas português, inglês ou espanhol; publicações com espaço temporal de 2000 até 2021 (até a data da busca na base de dados). Frente à escassez de estudo, fez-se necessário definir um espaço temporal maior e a inclusão de periódicos que abordam, mesmo que brevemente, minimamente 3 menções ao longo do texto sobre a atuação da enfermagem frente à assistência ao paciente com imunodeficiência primária, conforme definido na pergunta da pesquisa. Assim como, foram incluídas diversas abordagens metodológicas na revisão a fim de obter uma amostra mais significativa.

Foram considerados critérios de exclusão: resumos, editoriais e outras revisões sistemáticas ou integrativas da literatura, pois estas prejudicam a análise individualizada dos resultados relacionados ao objeto deste estudo. Os artigos duplicados em qualquer uma das bases de dados serão contabilizados apenas uma vez.

Para a busca dos artigos foram utilizados descritores controlados e não controlados com intuito de obter a maior quantidade de artigos relacionados ao tema como representado no Quadro 2. Para diminuir o risco de vieses, esta fase foi realizada por dois revisores e em caso de discordância, um terceiro revisor era consultado e a partir de discussão e o consenso dos mesmos, foi decidido por quais estudos seriam inclusos. Após as buscas primárias, os revisores avaliaram de forma crítica os estudos selecionados por meio de leitura dos títulos e resumos, após a seleção primária foi realizada a seleção secundária para verificar as menções a enfermagem, enfermeiros e sua atuação.

Quadro 2 - Estratégias de busca nas bases de dados.

Strings (Palavras chaves, DECS, operadores booleanos)	Filtros utilizados	Base de dados
<i>immune deficiency AND nursing</i>	Termo exato no título	<i>Embase</i>
<i>immune deficiency NOT Acquired Immunodeficiency Syndrome NOT Human immunodeficiency virus AND nurse OR nursing</i>	Filtro: termo exato no título, resumo e palavras chaves	<i>Embase</i>
<i>primary immunodeficiency diseases AND nursing NOT hiv OR aids or acquired human immunodeficiency syndrome OR human immunodeficiency virus</i>	Filtro: termo exato no título, resumo e palavras chave	<i>CINAHL</i>
<i>Primary immunodeficiency diseases AND nurse</i>	Não foram utilizados filtros	<i>MEDLINE</i>
<i>Primary immunodeficiency diseases AND nurse NOT Aids NOT hiv</i>	Não foram utilizados filtros	<i>Web of science</i>
<i>Primary immunodeficiency diseases AND nursing OR Nurse</i>	Não foram utilizados filtros	BVS (Biblioteca virtual em saúde)

Fonte: Elaborado pelos autores (2022).

Além disso, os artigos também foram classificados de acordo com o nível de evidência metodológica, conforme os parâmetros apresentados por Souza, Silva e Carvalho (2010 p. 104). Ao passar pela anuência dos revisores, conferiu-se a validade metodológica e a relevância do tema para a pergunta problema através do instrumento Critical Appraisal Skills

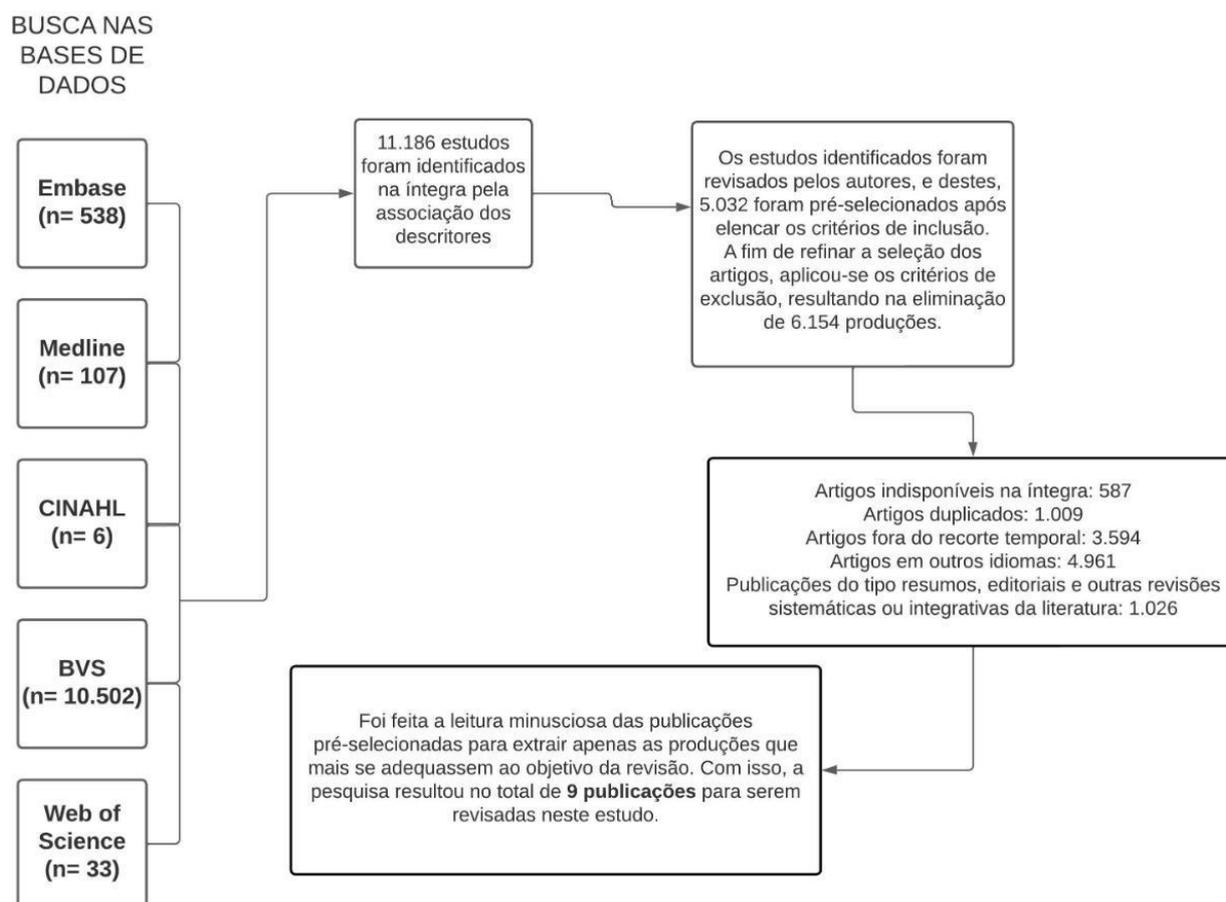
Programme (CASP). Nesta etapa os artigos foram classificados em: nível A — 6 a 10 pontos (boa qualidade metodológica e risco de viés reduzido); nível B — até 5 pontos (qualidade metodológica satisfatória, porém risco de viés aumentado).

Os artigos selecionados pelos revisores que responderam satisfatoriamente aos instrumentos de análise e validação metodológica foram organizados num banco com os dados de autoria, ano, classificação no CASP, metodologia e base de dados encontrados e copiados eletronicamente para uma planilha do *Microsoft Office Excel 2019*.

3. Resultados e Discussão

A Figura 1 apresenta o fluxograma de resultados encontrados nas respectivas bases de dados. Iniciando assim após o processo de extração e análise de relações conflitantes ou convergentes entre as literaturas que culminou na elaboração da discussão deste estudo.

Figura 1 - Fluxograma do mecanismo de busca e seleção dos artigos.



Fonte: Elaborado pelos autores (2022).

A partir da análise foram selecionadas nove publicações para a composição deste trabalho. A base com o maior número de artigos foi a *MEDLINE* com sete artigos selecionados, seguida por *Web of Science* com quatro artigos e *BVS* com um artigo. Da amostra de nove artigos, dois destes eram repetidos, sendo um nas bases *Web of Science* e *MEDLINE* e outro nas bases de dados *Web of Science* e *BVS*.

O idioma predominante nos estudos foi a língua inglesa, com oito publicações (88,88%) e um (11,11%) em língua portuguesa. Quanto ao período anual de publicação, seis (66,66%), artigos foram publicados entre 2011-2020 enquanto os

demais, três artigos foram publicados entre 2002-2007 (33,33%). Foi observado um grande espaçamento entre os anos de publicação dos estudos, nota-se que nenhum ano de publicação se repetiu entre os estudos encontrados. A periodicidade dos estudos demonstra que a maioria dos artigos pode estar desatualizada ou em desacordo com o cenário atual da doença, visto que a cada dois anos o Comitê de especialistas em IDP da União Internacional das Sociedades de Imunologia se reúne para discutir e atualizar a classificação das IDP (Tangye, et al. 2020)

Quanto à localização dos estudos, os Estados Unidos da América predominam sendo local de publicação de seis (66,66%) dos nove periódicos encontrados. Isso pode ser explicado pelo fato da prevalência por 100.000 habitantes de todas as IDP ter aumentado conforme os anos, atingindo 66,6, 82,2, 97,4 e 126,8 em 2003, 2006, 2009 e 2012, respectivamente. (Rubin et al., 2018). Os outros estudos se distribuem em: entre países da Europa como Noruega e Inglaterra, com dois artigos (22,22%), e também na América Latina com um estudo brasileiro (11,11%). A carência de estudos brasileiros denota o quanto a temática é pouco pesquisada e abordada na literatura científica nacional, entretanto, esta lacuna na literatura propicia temáticas para futuras pesquisas. Não foram encontrados estudos com a temática pesquisada em países da Ásia, apesar de sua grande densidade populacional e nem em países do continente africano, conhecido por suas questões de vulnerabilidade em relação ao acesso à saúde.

Com relação a metodologia seis estudos do tipo descritivos (66,66%), as abordagens desses seis estudos variam entre qualitativo e quantitativo, sendo a abordagem qualitativa mais prevalente em cinco dos estudos (83,33%). As demais metodologias encontradas foram: pesquisa documental e levantamento de dados, pesquisa experimental e pesquisa observacional controlada. Apenas a última metodologia citada se encaixa no maior nível de evidência proposto pela revisão. Essa classificação em nível de evidência expõe que a maior parte dos estudos carece de credibilidade científica e robustez nas informações fornecidas.

Da mesma maneira é possível notar que, conforme a avaliação realizada com o instrumento padronizado de análise de artigos CASP apenas três de nove artigos (33,33%) foram classificados como nível A (boa qualidade metodológica e risco de viés reduzido), isso evidencia que apesar da amostra encontrada ser relevante, o risco de viés nos estudos selecionados é presente, isso também se contribui devido à multiplicidade de metodologias selecionadas. As principais características dos artigos incluídos foram apresentadas no Quadro 3.

Quadro 3 – Características dos artigos incluídos de acordo com autores, base de dados, ano, local de publicação, metodologia, DOI, avaliação CASP e nível de evidência.							
Autores	Base de dados	Ano	Local de publicação	Metodologia	DOI	Avaliação CASP	Nível de evidência
McKeever, P., O'neill, S., & Miller, K.-L.	MEDLINE	2002	Østfold University College, Noruega	Estudo descritivo, exploratório e retrospectivo.	https://doi.org/10.1177/104973202129120421	nível B	Nível 4: evidências de estudos descritivos (não-experimentais) ou com abordagem qualitativa
Miars, L. K., Tran, M., & Duff, K.	MEDLINE	2006	Massachusetts, Estados Unidos da América	Artigo descritivo com abordagem qualitativa	https://doi.org/10.1097/00129804-200605001-00001	nível B	Nível 4: evidências de estudos descritivos (não-experimentais) ou com abordagem qualitativa

Kallenberg, C. G. M.	<i>MEDLINE</i>	2007	Oxford, Inglaterra	Estudo observacional controlado	https://doi.org/10.1111/j.1365-2249.2007.03520.x	nível B	Nível 1: evidências resultantes da meta-análise de múltiplos estudos clínicos controlados e randomizados;
Aghamohammadi, Asghar et al	<i>Web of science</i>	2004	Estados Unidos da América	Pesquisa experimental	https://doi.org/10.1016/s1081-1206(10)61711-5	nível B	Nível 2: evidências obtidas em estudos individuais com delineamento experimental;
Connolly, M., & Simoens, S.	<i>MEDLINE</i>	2011	Nebraska, Estados Unidos da América	Estudo descritivo com abordagem quantitativa	https://doi.org/10.1016/j.intimp.2011.04.021	nível B	Nível 4: evidências de estudos descritivos (não-experimentais) ou com abordagem qualitativa;
Duff, C., Riley, P., Zampelli, A., & Murphy, E.	<i>MEDLINE</i>	2014	Massachusetts, Estados Unidos da América	Estudo descritivo com abordagem qualitativa	https://doi.org/10.1097/nan.000000000000020	nível A	Nível 4: evidências de estudos descritivos (não-experimentais) ou com abordagem qualitativa;
Miars, Linda K.; Tran, Michelle; Duff, Kimberly.	<i>MEDLINE</i>	2016	Massachusetts, Estados Unidos da América	Artigo descritivo com abordagem qualitativa	https://doi.org/10.1097/NAN.0000000000000182	nível B	Nível 4: evidências de estudos descritivos (não-experimentais) ou com abordagem qualitativa;
Kearns, S., Kristofek, L., Bolgar, W., Seidu, L., & Kile, S.	<i>Web of science e MEDLINE</i>	2017	Virginia, Estados Unidos da América	Pesquisa documental e levantamento de dados qualitativos	https://doi.org/10.18553/jmcp.2017.23.4.400	nível A	Nível 4: evidências de estudos descritivos (não-experimentais) ou com abordagem qualitativa;
West, M. G. de L. N	<i>Web of science e BVS</i>	2016	Brasília, Brasil	Estudo descritivo e exploratório com abordagem qualitativa	https://doi.org/10.1590/0034-7167-2018-0795	nível A	Nível 4: evidências de estudos descritivos (não-experimentais) ou com abordagem qualitativa;

Fonte: Elaborado pelos autores (2022).

O cuidado da equipe multiprofissional, também composta por enfermeiros, é primordial para o paciente com IDP. A enfermagem no processo de cuidado necessita de capacidade reflexiva para a tomada de decisão profissional, promoção de vínculo com paciente e família e orientação das práticas para a assistência de qualidade de forma conjunta com eles e os demais profissionais.

Dentre as formas de tratamento das IDP existem diversas opções de administração de imunoglobulina humana, incluindo a possibilidade de auto administração, por via subcutânea, sendo uma maneira de promover o autocuidado.

Nesse sentido, a enfermagem possui responsabilidade em gerenciar e evitar reações adversas. Para isto, o treinamento prático e a capacitação com demonstrações reais da administração da terapia subcutânea se tornam fundamentais, principalmente através do programa de educação permanente das instituições. A Educação Permanente gera a oportunidade de aprendizagem no trabalho, no qual o aprender e o ensinar são fundamentados nas atividades do cotidiano, possibilitando o crescimento profissional através da reflexão das práticas em serviço (Luz, 2010).

As estratégias das ações educativas para os profissionais devem potencializar o cuidado integral, promoção à saúde, visando uma assistência de acordo com as diretrizes e normativas existentes, auxiliando na tomada de decisão clínica com base em evidências científicas, garantindo desse modo, melhores resultados para a equipe e comunidade.

Os enfermeiros possuem o papel de multiplicadores do conhecimento, pelo o que aprendem nas capacitações, transmitindo assim informações para os pacientes e cuidadores ou familiares. A informação sobre as técnicas de infusão, os efeitos da administração e as propriedades dos medicamentos auxilia na adesão à terapia e na obtenção de melhores resultados.

Outro ponto a ser discutido é que, o processo de enfermagem é o grande responsável por fundamentar a assistência de enfermagem, uma de suas etapas é o diagnóstico de enfermagem. Devido a fragilidade de seu sistema imunológico, que é associada à própria doença, os pacientes portadores de IDP são vulneráveis a diversos tipos de infecções. Desta maneira, os pacientes com IDP podem então, ser associados ao diagnóstico de enfermagem chamado “Risco de infecção”. A enfermagem tem um papel significativo na prevenção das Infecções Relacionadas à Assistência à Saúde (IRAS).

A enfermagem atua no controle e na prevenção das IRAS de diversas formas, seja por sua atuação direta na assistência ao paciente na utilização de estratégias de educação em saúde voltadas aos pacientes e acompanhantes, assim como, através da sua liderança sob a equipe de enfermagem. Além disso, o enfermeiro deve realizar e incentivar práticas básicas primordiais para evitar tais infecções como, por exemplo, a higienização das mãos, utilização dos equipamentos de proteção individual (EPIs), controle da técnica asséptica durante a realização de procedimentos invasivos e os cuidados na utilização e esterilização de materiais (Akutagava et al., 2020).

Neste ínterim, o enfermeiro deve abordar as medidas assistenciais junto ao paciente e familiar orientando-os. Deve-se adotar padrões de higiene pessoal e ambiental, educar o paciente e familiares sobre as questões inerentes à doença, incentivar, encaminhar e orientar sobre a necessidade do cuidado nutricional e de micronutrientes, evitar adoção de alimentos crus ou mal cozidos na dieta, evitar locais de grande aglomeração, realizar lavagens nasais com solução fisiológica. É importante que o profissional alerte a respeito das questões do cuidado vacinal, onde as vacinas atenuadas devem ser evitadas (Roxo-Júnior, 2009).

Dentre outras atribuições, a enfermagem deve estar preparada para gerenciar as expectativas do paciente e incentivar na adesão à terapia medicamentosa, sendo assim os pacientes com IDP podem obter melhores resultados como a economia de tempo e de custos financeiros (Duff, 2014).

Da mesma forma, na infusão de imunoglobulina, principal modo de tratamento das IDP, o enfermeiro é responsável por ações antes, durante e depois. Antes da infusão o enfermeiro deve: avaliar a compreensão do paciente sobre o tratamento, verificar os sinais vitais, verificar o estado de hidratação, observar se há necessidade de exames laboratoriais, alternar o local da infusão intravenosa para evitar perdas de acessos venosos e educar o paciente sobre o uso de medicamentos tópicos para

aliviar o desconforto da Imunoglobulina intravenosa. Durante a infusão, o enfermeiro deve estar atento ao monitoramento dos sinais vitais e fornecer conforto durante o procedimento. O enfermeiro deve fornecer todo tratamento relacionado aos efeitos adversos prescritos pelo médico e além de educar, dando informações e apoio aos familiares do paciente. E por fim, após o fim da infusão (até 72 horas), o profissional de enfermagem atua documentando qualquer reação significativa pós-infusão e relata ao médico e farmacêutico que acompanha o paciente a respeito de qualquer alteração necessária ao tratamento. Além disso, incentiva o paciente quanto às consultas de rotina, instrui a relatar ao médico caso reduza a produção de urina, tenha ganhado repentinamente de peso, retenção de líquidos ou falta de ar (sintomas de possível dano renal) e fornece todo o suporte necessário para o paciente e o familiar, assim como, dá orientações sobre as vacinas e intercorrências como a frequência escolar, gravidez etc. (Duff, 2006).

No cuidado ao paciente com doença crônica não transmissível, como é o caso das IDP, a enfermagem está presente em diversas formas de assistência que podem ocorrer através de visita domiciliar, atendimento individual ou atendimento coletivo. É essencial que estes profissionais se aproximem de uma assistência voltada para o acolhimento integral do paciente assistido. Ainda, podemos citar como enfermeiros são capacitados para evidenciar determinantes sociais da saúde como o acesso aos serviços de saúde, a educação em saúde, a ampliação da clínica e o trabalho inter e multidisciplinar. (Becker, Heidemann, Meirelles, Costa, Antonini & Durand, 2018).

A atuação da enfermagem ultrapassa o aspecto biomédico tradicional na assistência aos pacientes com IDP. Para exemplificar, a enfermagem tem a capacidade de informar e auxiliar os pacientes e seus cuidadores/acompanhantes nas situações imprevisíveis em que há dificuldades financeiras, dificuldades em acompanhar o trabalho ou a escola devido ao regime terapêutico das IDP (Duff, 2006).

O familiar, cuidador ou responsável por um paciente com IDP precisa ser conscientizado de forma que precisará lidar com adaptações frequentes em sua rotina diária, seja ela de trabalho, estudo ou doméstica, uma vez que diversos fatores podem intervir, causando mudanças nos planos, idas ao hospital, ambulatórios, clínicas ou até mesmo a administração de Imunoglobulina, a qual o cuidador ou familiar precisará contar com auxílio do Enfermeiro que irá orientar e instruir de forma adequada.

É importante direcionar esse paciente e familiar aos grupos de apoio e assistência onde aprenderão a lidar com a IDP e trabalhar os mecanismos psicológicos de enfrentamento da doença, manejando dessa forma os anseios e preocupações emocionais que são comuns frente a esse diagnóstico. Desta forma, nos grupos de apoio e assistência, o paciente poderá conhecer outros pacientes, profissionais e apoiadores, fazendo com que se sinta mais confortável, fortalecendo a relação com o profissional o que corroborará com o tratamento. O enfermeiro é capaz de efetivar de melhor maneira sua assistência e cuidados aos seu paciente, quando este constrói uma relação baseada em respeito mútuo (Peplau, 1993).

Portanto, durante o cuidado realizado de maneira integral, ou seja, visualizando o paciente como um todo, é possível ter bons resultados e evitar falhas no tratamento ou a não adesão por falta de dificuldades de acesso, rotinas de trabalho, falta de conhecimento ou suporte social. É importante salientar que além dos grupos de apoio, o paciente poderá ter acesso a assistência social para si e sua família, onde o profissional assistente social irá promover o acesso à benefícios, orientar sobre programas existentes e viabilizar os direitos do paciente.

É importante destacar que embora os resultados tenham evidenciado que o profissional de enfermagem seja fundamental nos cuidados ao paciente com IDP, a enfermagem está propensa a falhas nesse contexto de assistência ao paciente com IDP. (McKeever et al., 2002).

Nesta revisão, um dos estudos demonstra situações em que há a terceirização do cuidado do paciente com IDP, ou seja, o familiar fica inteiramente responsável por todos os cuidados básicos que deveriam ser também responsabilidade do enfermeiro. Dessa forma, urge a necessidade de garantir que a orientação e o preparo da família para os cuidados com o

paciente com IDP não resulte no abandono das responsabilidades dos profissionais de enfermagem. É necessária atenção para esse tipo de situação, pois estas contribuem para a sobrecarga do cuidador e a negligência clínica dos portadores de IDP assistidos pela enfermagem.

Portanto, é possível perceber que a enfermagem possui uma ampla gama de atuação no cuidado aos pacientes com IDP e seus familiares, gerenciando os riscos de complicações relacionados a infecções, atuando de acordo com os determinantes sociais de saúde, participando em todas as etapas de infusão da terapia com Imunoglobulina e oferecendo suporte e encaminhamento para outros tipos de assistência quando necessário, mas ainda evidencia-se a necessidade da fiscalização de suas ações e a implementação de atividades de educação permanente para os profissionais.

4. Conclusão

A enfermagem demonstra ser promissora na assistência ao paciente com IDP, porém, carecem evidências científicas mais relevantes que demonstrem o impacto das ações de enfermagem e da importância da formação profissional especializada em IDP. Além disso, como as IDP se tratam de um grupo de doenças raras, é pouco comum que seu manejo seja abordado de forma adequada durante a formação acadêmica de enfermagem, um fator que precisa ser mais bem avaliado em futuras pesquisas.

Apesar dos progressos obtidos, as IDP continuam a ser um grande desafio para os profissionais de saúde tanto em relação ao diagnóstico, quanto à adesão ao tratamento.

Portanto, nota-se que a Enfermagem juntamente com os outros profissionais de saúde, tem um papel essencial na promoção do cuidado com pacientes com IDP, exercendo o papel de educadores em saúde, além da promoção de suas ações assistenciais, o que favorece a adesão à terapia e melhores resultados acerca do diagnóstico. Faz-se necessário também, o acompanhamento individual de famílias com crianças já diagnosticadas, focando não apenas para os aspectos biológicos da doença, mas também para os aspectos psicológicos e sociais.

Ressaltamos a importância de se ter profissionais capacitados, pois o enfermeiro não só atua na administração de medicações; um enfermeiro fundamentado com conhecimento científico tem maior facilidade de orientar os pacientes e familiares, passar maior segurança e credibilidade durante e após o tratamento, o que resulta numa melhora do atendimento.

Ademais, foi perceptível a necessidade de mais estudos que abordam a atuação da enfermagem no tratamento desses indivíduos, com o intuito de propagar o conhecimento a respeito das imunodeficiências, e proporcionar por meio da literatura uma melhor abordagem terapêutica e uma melhor compreensão do tema.

Referências

- Aghamohammadi, A., Farhoudi, A., Nikzad, M., Moin, M., Pourpak, Z., Rezaei, N., & Hosseinpour, A. R. (2004). Adverse reactions of prophylactic intravenous immunoglobulin infusions in Iranian patients with primary immunodeficiency. *Annals of Allergy, Asthma & Immunology*, 92(1), 60–64. [https://doi.org/10.1016/S1081-1206\(10\)61711-5](https://doi.org/10.1016/S1081-1206(10)61711-5)
- Akutagava, J. H. C., Oliveira, L. R. de, & Guizi, E. de O. M. (2020, novembro). O papel do enfermeiro na prevenção das infecções relacionadas à assistência à saúde (IRAS). *Inesul*, 73(1), 11.
- Barbosa, M. G. A., Genuino, P. A., Silva, E. I., Santos, S. M. D., Lins, S. R. D. O. (2021) Prevalência de casos de doenças autoimunes e imunodeficiências primárias registradas em hospitais no Agreste de Pernambuco. *Research, Society and Development*, 10(2), e50410212681 <http://dx.doi.org/10.33448/rsd-v10i2.12681>
- Becker, R. M., Heidemann, I. T. S. B., Meirelles, B. H. S., Costa, M. F. B. N. A. da, Antonini, F. O., & Durand, M. K. (2018). Nursing care practices for people with Chronic Noncommunicable Diseases. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 71, 2643–2649. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2017-0799>
- Brasil. Aprovar o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas—Imunodeficiência Primária com Predominância de defeitos de anticorpos – Imunoglobulina Humana e seu respectivo Termo de Consentimento Informado. (2007). Diário Oficial da União.
- Botelho, L. L. R., Cunha, C. C. de A., & Macedo, M. (2011). O método da revisão integrativa nos estudos organizacionais. *Gestão e Sociedade*, 5(11), 121. <https://doi.org/10.21171/ges.v5i11.1220>

- Bousfiha, A. A., Jeddane, L., Ailal, F., Benhsaien, I., Mahlaoui, N., Casanova, J.-L., & Abel, L. (2013). Primary immunodeficiency diseases worldwide: More common than generally thought. *Journal of Clinical Immunology*, 33(1), 1–7. <https://doi.org/10.1007/s10875-012-9751-7>
- Connolly, M., & Simoens, S. (2011). Kiovig for primary immunodeficiency: Reduced infusion and decreased costs per infusion. *International Immunopharmacology*, 11(9), 1358–1361. <https://doi.org/10.1016/j.intimp.2011.04.021>
- Duff, C., Riley, P., Zampelli, A., & Murphy, E. (2014). Participant Survey Results From the Starting Hizentra Administration with Resources and Education (SHARE) Program. *Journal of Infusion Nursing*, 37(1), 21–28. <https://doi.org/10.1097/NAN.0000000000000020>
- Duff, K. (2006). You Can Make a Difference in the Administration of Intravenous Immunoglobulin Therapy: *Journal of Infusion Nursing*, 29(Supplement), S5–S14. <https://doi.org/10.1097/00129804-200605001-00001>
- Kallenberg, C. G. M. (2007). A 10% ready-to-use intravenous human immunoglobulin offers potential economic advantages over a lyophilized product in the treatment of primary immunodeficiency. *Clinical and Experimental Immunology*, 150(3), 437–441. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2249.2007.03520.x>
- Kearns, S., Kristofek, L., Bolgar, W., Seidu, L., & Kile, S. (2017). Clinical Profile, Dosing, and Quality-of-Life Outcomes in Primary Immune Deficiency Patients Treated at Home with Immunoglobulin G: Data from the IDEaL Patient Registry. *Journal of Managed Care & Specialty Pharmacy*, 23(4), 400–406. <https://doi.org/10.18553/jmcp.2017.23.4.400>
- LUZ, M. F. da. (2010). Educação Permanente em Saúde: Uma estratégia que possibilita transformações no processo de trabalho. UFMG.
- McKeever, P., O’neill, S., & Miller, K.-L. (2002). Managing Space and Marking Time: Mothering Severely Ill Infants in Hospital Isolation. *Qualitative Health Research*, 12(8), 1020–1032. <https://doi.org/10.1177/104973202129120421>
- Mendes, K. D. S., Silveira, R. C. de C. P., & Galvão, C. M. (2008). Revisão integrativa: Método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto & Contexto - Enfermagem*, 17(4), 758–764. <https://doi.org/10.1590/S0104-07072008000400018>
- Miars, L. K., Tran, M., & Duff, K. (2016). Practical Considerations for Self-Administration of Subcutaneous Immunoglobulin G Utilizing Recombinant Human Hyaluronidase, an Advanced Method of Subcutaneous Administration: A Nurse’s Perspective. *Journal of Infusion Nursing*, 39(6), 359–368. <https://doi.org/10.1097/NAN.0000000000000182>
- Peplau, H. E. (1993). Relaciones interpersonales en enfermería un marco de referencia conceptual para la enfermería psicodinámica. *Ediciones Científicas y Técnicas: Masson*.
- Roxo Júnior, P. (2009). Imunodeficiências primárias: Aspectos relevantes para o pneumologista. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 35(10), 1008–1017. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132009001000010>
- Rubin, Z., Pappalardo, A., Schwartz, A., & Antoon, J. W. (2018). Prevalence and outcomes of primary immunodeficiency in hospitalized children in the united states. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice*, 6(5), 1705-1710.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2017.12.002>
- Soares, C. B., Hoga, L. A. K., Peduzzi, M., Sangaleti, C., Yonekura, T., & Silva, D. R. A. D. (2014). Integrative Review: Concepts And Methods Used In Nursing. *Revista da Escola de Enfermagem da USP*, 48(2), 335–345. <https://doi.org/10.1590/S0080-6234201400002000020>
- Souza M. T., Silva M. D., & Carvalho R. (2010). Revisão integrativa: o que é e como fazer? *Revista Einstein*, 8 (1), 104. <https://www.scielo.br/j/eins/a/ZQTBkVJZqcWrTT34cXLjtBx/?format=pdf&lang=pt>
- Tangye, S. G., Al-Herz, W., Bousfiha, A., Chatila, T., Cunningham-Rundles, C., Etzioni, A., & Sullivan, K. E. (2020). Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *Journal of Clinical Immunology*, 40(1), 24–64. <https://doi.org/10.1007/s10875-019-00737-x>
- West, M. G. de L. N. (2016). Demandas de cuidados para famílias de crianças com imunodeficiência primária [MasterThesis]. <https://repositorio.ufpe.br/handle/123456789/25511>