

Assistência de enfermagem na síndrome da pessoa rígida sob cuidados intensivos – relato de experiência

Nursing assistance in rigid person syndrome under intensive care - experience report

Asistencia de enfermería en el síndrome de la persona rígida en terapia intensiva - relato de experiencia

Recebido: 22/07/2022 | Revisado: 29/07/2022 | Aceito: 02/08/2022 | Publicado: 10/08/2022

Fernando Conceição de Lima

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9418-3711>

Universidade do Estado do Pará, Brasil

E-mail: fernandold158@58@gmail.com

Adalberto Fabrício Teixeira Rezende

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8946-1916>

Universidade de São Paulo, Brasil

E-mail: adalbertofabricio@hotmail.com

Rosivalda Ferreira de Oliveira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2444-8259>

Universidade de São Paulo, Brasil

E-mail: enf.rosa.oliveira@gmail.com

Maria de Nazaré Gomes Botelho

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0670-2081>

Universidade de São Paulo, Brasil

E-mail: mariabotelho21132@gmail.com

Maria Janete Nahum Gomes

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7621-0659>

Hospital Hophir Loyola, Brasil

E-mail: mnahumgomes@yahoo.com.br

Karen Bianca da Silva Reis

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9545-0877>

Hospital Hophir Loyola, Brasil

E-mail: karenbiancareis@gmail.com

Gabriel Jardim da Motta Correa Pinto

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3966-6542>

Universidade Federal do Pará, Brasil

E-mail: gabrieljardim1997@gmail.com

Gracilene Wanzeler Moia

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6677-3570>

Universidade de São Paulo, Brasil

E-mail: lenemoia@hotmail.com

Camila da Silva Vale Coelho

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6231-852X>

Universidade do Estado do Pará, Brasil

E-mail: camilacoelho@hotmail.com

Maria Madalena Castro Souto

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8869-5921>

Universidade de São Paulo, Brasil

E-mail: msouto777@gmail.com

Resumo

Objetivo: relatar a experiência da sistematização da assistência de enfermagem ao usuário com síndrome da pessoa rígida em um Centro de Terapia Intensiva. *Metodologia:* Trata-se de um estudo descritivo, observacional, com abordagem qualitativa, do tipo relato de experiência, que descreve o acompanhamento do histórico, evolução diária e desenvolvimento da Sistematização da Assistência de Enfermagem de uma usuária diagnóstica com síndrome da pessoa rígida, atendida em um hospital credenciado como Centro de Alta Complexidade em Oncologia. *Resultados:* Para construir o presente relato, precisou-se de cinco momentos específicos baseados no Processo de Enfermagem para propiciar a condução do caso. No primeiro momento, os enfermeiros tiveram a oportunidade de acompanhar a admissão da paciente no CTI e conhecer e documentar o histórico de saúde da usuária, que serviu como base para propiciar o desenvolvimento nas etapas posteriores. Os tópicos que representam os cuidados de enfermagem, baseado no NANDA-I foram: Domínio 1 – Promoção da saúde; Domínio 3 – Eliminação e troca; Domínio 4 –

Atividade/repouso; Domínio 6 – Autopercepção; Domínio 11 – Segurança/proteção; Domínio 12 – Conforto. Considerações finais: Possibilitou-se ao utilizar a SAE o gerenciamento de um plano assistencial desenvolvido mediante as demandas identificadas na paciente, realizado para lidar exclusivamente com os problemas de saúde potenciais durante os cuidados intensivos.

Palavras-chave: Rigidez muscular espasmódica; Síndrome; Enfermagem; Cuidados de enfermagem.

Abstract

Objective: to report the experience of the systematization of nursing care for users with rigid person syndrome in an Intensive Care Center. *Methodology:* This is a descriptive, observational study, with a qualitative approach, of the experience report type, which describes the follow-up of the history, daily evolution and development of the Systematization of Nursing Care of a diagnostic user with rigid person syndrome, attended in a hospital accredited as a Center of High Complexity in Oncology. *Results:* To build this report, it took five specific moments based on the Nursing Process to facilitate the conduct of the case. At first, the nurses had the opportunity to monitor the patient's admission to the ICU and learn about and document the user's health history, which served as a basis for fostering development in later stages. The topics that represent nursing care, based on the NANDA-I were: Domain 1 – Health promotion; Domain 3 – Elimination and exchange; Domain 4 – Activity/rest; Domain 6 – Self-perception; Domain 11 – Security/protection; Domain 12 – Comfort. Final considerations: Using the SAE made it possible to manage a care plan developed according to the demands identified in the patient, carried out to deal exclusively with potential health problems during intensive care.

Keywords: Stiff-person syndrome; Syndrome; Nursing; Nursing care.

Resumen

Objetivo: relatar la experiencia de la sistematización del cuidado de enfermería a usuarios con síndrome de persona rígida en un Centro de Cuidados Intensivos. *Metodología:* Se trata de un estudio descriptivo, observacional, con abordaje cualitativo, del tipo relato de experiencia, que describe el seguimiento de la historia, evolución diaria y desarrollo de la Sistematización de los Cuidados de Enfermería de un usuario diagnóstico con síndrome de persona rígida, atendido en un hospital acreditado como Centro de Alta Complejidad en Oncología. *Resultados:* Para la construcción de este informe, fueron necesarios cinco momentos específicos basados en el Proceso de Enfermería para facilitar la conducción del caso. Inicialmente, los enfermeros tenían la oportunidad de acompañar el ingreso del paciente a la UTI y conocer y documentar el historial de salud del usuario, lo que sirvió de base para fomentar el desarrollo en etapas posteriores. Los temas que representan el cuidado de enfermería, con base en la NANDA-I, fueron: Dominio 1 – Promoción de la salud; Dominio 3 – Eliminación e intercambio; Dominio 4 – Actividad/descanso; Dominio 6 – Autopercepción; Dominio 11 – Seguridad/protección; Dominio 12 – Comodidad. Consideraciones finales: El uso del SAE permitió gestionar un plan de cuidados desarrollado de acuerdo con las demandas identificadas en el paciente, realizado para atender exclusivamente los potenciales problemas de salud durante la terapia intensiva.

Palabras clave: Síndrome de la persona rígida; Síndrome; Enfermería; Atención de enfermería.

1. Introdução

Conhecida como Síndrome do Homem Duro pelo fato do primeiro caso identificado desta síndrome ter sido reportado em 1956 por Moersch e Woltman sobre um homem de 49 anos que apresentava queixas de espasmos musculares e dificuldade para deambular, além de outros 13 pacientes do sexo masculino. Porém, anos depois, o estudioso Asher observou sinais semelhantes em uma mulher e então passou a chamar Síndrome da Pessoa Rígida (Vieira *et al.*, 2018).

A síndrome da Pessoa Rígida (SPR) é uma doença que afeta o Sistema Nervoso Central (SNC) e que apresenta sinais de rigidez muscular, episódios espasmódicos e sensibilidade aumentada à estímulos externos que exacerbam as contrações (Trujillo *et al.*, 2020). Existem marcadores específicos do tipo clínico e eletrofisiológico como a contração simultânea dos músculos agonistas e antagonistas e as contrações de forma voluntária e continua mesmo em repouso (Rakocevic & Floeter, 2012).

Outrossim, aponta-se que a prevalência de SPR é de aproximadamente 1-2 pessoas em um milhão e as mulheres são as que mais sofrem com esse mal, com uma taxa de até 2:1 quando comparadas com homens. Pessoas com SPR podem experimentar os sintomas desencadeados de forma mais intensa por conta de fatores ambientais, como produção sonora, estímulo tátil, baixas temperaturas e situações que provocam ansiedade (agorafobia) (Esch & Newsome, 2020). O tratamento inclui manejo sintomático e deve incluir esquemas com drogas imunossupressoras e imunomoduladores (Trujillo *et al.*, 2020).

Aponta-se que as causas da SPR ainda são desconhecidas, porém acredita-se que tenha relação com algum processo autoimune, haja vista que está intimamente ligada a doenças autoimunes como a diabetes mellitus tipo 1. Além disso, a identificação precisa desta síndrome é dificultada pela semelhança de sinais e sintomas com outras doenças como doença de Alzheimer, Parkinson e Esclerose Múltipla (Hadavi, 2011).

Evidencia-se ainda que o início dos sintomas se apresenta de forma insidiosa, entre a terceira e sétima década de vida. O sinal mais evidente desta síndrome é a rigidez muscular lenta e progressiva, com expressiva lordose lombar. Acrescenta-se ainda o risco de fraturas, por conta das contrações acentuadas, risco de queda e o curso com transtornos de ordem psiquiátricas, como ansiedade, fobias e depressão (Khan *et al.*, 2020).

A descarboxilase do ácido glutâmico (GAD) é a principal enzima envolvida na síntese do neurotransmissor inibitório do ácido gama-aminobutírico (GABA). Além disso, a SPR foi a primeira doença neurológica a ser associada a anticorpos anti-GAD, essa síndrome pertence a um espectro de síndromes que apresentam hiperexcitabilidade do SNC. A maioria dos pacientes com SPR apresentem anticorpos anti-GAD (Hadivassilou *et al.*, 2021).

Outrossim, diante de uma síndrome tão incomum, é necessário que haja organização no processo de trabalho, em que conhecimentos e práticas adequadas são selecionadas pelo enfermeiro, na perspectiva de desenvolver uma assistência segura e que atenda às necessidades do cliente, configurando a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) como um instrumento de cuidado essencial para mediar as ações da equipe (Oliveira *et al.* 2019).

A SAE tem em sua essência a prestação de uma assistência segura, pois envolve recursos técnicos, científicos e humanos para consolidar este fato e assim melhorar o cuidado prestado, além de propiciar o reconhecimento do trabalho da equipe de enfermagem frente aos outros profissionais da equipe e da sociedade (Gutierrez *et al.* 2018).

Dessa forma, justifica-se esta pesquisa sustentada na evidência de que os profissionais de enfermagem utilizam a SAE para desenvolver um cuidado seguro, planejado e eficiente (Lima *et al.*, 2021). Esse fato, neste relato, se torna bem mais evidente por se tratar de uma síndrome rara, não devendo ser restrita a intervenções tecnicistas, mas voltado as reais necessidades da usuária. Assim, o objetivo deste estudo é relatar a experiência durante a assistência de enfermagem na síndrome da pessoa rígida sob cuidados intensivos.

2. Metodologia

Trata-se de um estudo descritivo, observacional, com abordagem qualitativa, do tipo relato de experiência (Pereira *et al.*, 2018) que descreve o acompanhamento da evolução diária e desenvolvimento da SAE de uma paciente diagnóstica com síndrome da pessoa rígida, atendida em um hospital credenciado como Centro de Alta Complexidade em Oncologia (CACON) e hospital de ensino pelo Ministério da Saúde (MS) na cidade de Belém-PA/Brasil.

Preferiu-se, neste estudo, o Relato de Experiência (RE), pois trata-se de um importante produto científico na atualidade. É fruto de uma percepção teórico-prática que propõe refinar saberes sobre a experiência em si. Este método é desenvolvido mediante o olhar do sujeito pesquisador em um determinado período histórico-cultural (Daltro & Faria, 2019).

A SAE foi desenvolvida por enfermeiros e um graduando de Medicina. Deu-se início a realização da SAE no dia 29.11.2021, quando a mesma fora admitida no Centro de Terapia Intensiva (CTI). Para construir o presente relato, precisou-se de cinco momentos específicos baseados no Processo de Enfermagem (PE) para propiciar a condução do caso. No primeiro momento, os enfermeiros tiveram a oportunidade de acompanhar a admissão da paciente no CTI, conhecer e documentar o histórico de saúde da usuária que serviu como base para propiciar o desenvolvimento nas etapas posteriores.

No segundo momento, dada as indicações de monitorização intensiva, os enfermeiros pontuaram os diagnósticos de enfermagem da North American Nursing Diagnosis Association International (NANDA-I), que serviram como base para o

terceiro momento, o planejamento dos cuidados, mediante os problemas encontrados.

No quarto momento, desenham-se os Resultados Esperados (RE), mediante as demandas de cada problema de enfermagem que foram observados. Por fim, no quinto e último momento, foi realizada uma educação continuada com a equipe multidisciplinar de saúde do Centro de Terapia Intensiva em que a paciente estava internada, apoiada por materiais expositivos e dialogados contendo questões como “o que é a Síndrome da Pessoa Rígida?”, “Diagnóstico”, “Sinais e Sintomas”, “Tratamento” e “Cuidados de enfermagem”.

3. Resultados e Discussão

Primeira admissão no hospital de referência para realização de procedimentos gastrointestinais e no tratamento de doenças como obesidade, diabetes, com destaque para a realização de cirurgia bariátrica feita via videolaparoscopia, no dia 21/03/2021 - Motivo da internação: paciente com paralisia espástica de membros inferiores (MMII), associado a contratura muscular importante; flexão plantar patológica bilateral com dores intensas no local. Principais dados da história e exame físico: paciente refere quadro de dor lombar que irradia para membros há vários meses, associada à fraqueza de MMII. Usuária relata que há três meses não consegue mais deambular e evoluiu com progressão da dor, sendo mais intenso no membro inferior esquerdo (MIE). Nega antecedentes mórbidos pessoais, nega alergias medicamentosas e alimentares. Quatro gestações, quatro partos e 0 abortos. Exame físico: Bom estado geral, consciente e orientada em tempo e espaço, eupneica em ar ambiente, pele e mucosas íntegras e normocoradas, tolerando bem dieta oferecida por via oral, funções fisiológicas: diurese espontânea e evacuação ausente há quatro dias. Exame físico: Ausculta cardiopulmonar sem alterações, abdômen plano, flácido, ruídos hidroaéreos presentes, indolor à palpação. Extremidades íntegras e sem alterações significativas. Principais exames complementares: HB: 12; HT: 35,8; LEUCOCITOS: 8.600; PLAQUETAS: 26.200; URÉIA: 27; CREATININA: 1,3; SÓDIO (NA): 137; POTÁSSIO (K): 4,2; GJ: 88; PCR: 0,5. Tratamentos realizados: pulsoterapia com metilprednisona 1G; PREGABALINA; AMITRIPTILINA E BACLOFENO.

Realizou no dia 25/03/2021 Ressonância Magnética (RNM) da coluna lombo-sacra com achados de desvio para a esquerda do eixo lombar, aumento volumétrico do músculo psoas ilíaco esquerdo com realce não homogêneo após contraste, delimitando áreas sugestivas de coleção no seu interior; desidratação dos discos lombares; redução na altura dos discos L4-L5 e L5-S1; abaulamento discal difuso de L4-L5 e L5 e S1 e RNM da coluna torácica com achados de acentuação da cifose dorsal. Diagnóstico na Alta: Mielite segmentar (transversa) no dia 14.04.2021. No dia 10/05/2021 fora encaminhada para o hospital em questão, em que os pesquisadores idealizaram a construção deste estudo, com o motivo do encaminhado pontuado em: “paciente com paralisia em MMII com espasticidade acentuada e difusa e alteração na RNM, sugestiva de mielite segmentar”.

Primeira admissão no hospital referência em oncologia pelo serviço de Unidade de Atendimento Imediato (UAI) no dia 25.05.2021 - Paciente, sexo feminino, 57 anos, proveniente da ilha do Marajó-PA. Trabalha com serviços gerais. Paciente admitida com queixa principal de “fraqueza nas pernas”, dor e espasmos em MMII e região glútea. Histórico: paciente relata que há cerca de um ano iniciou quadro de “fraqueza em MID”, evoluindo com dor em membros e coluna torácica, com progressão dos sintomas. Refere que não deambula desde dezembro de 2020. Há cerca de três meses procurou atendimento médico, sendo internada em um hospital na ilha do Marajó no Estado do Pará, sendo transferida para o primeiro hospital citado no dia 21/03/2021. Atualmente mantém astenia em MMII, refere perceber discreta astenia em membros superiores (MMSS) com espasmos intermitentes. Nega disartria e disfagia. Atualmente mante uso de Pregabalina (75mg de 12 em 12 horas), Baclofeno (20mg de 8 em 8 horas), ácido fólico e prednisona (20 mg 1 comprimido por dia). Nega antecedentes mórbidos pessoais e alergias. Refere antecedentes mórbidos familiares de “fraqueza” em MMII em avó maternal e prima, mas não sabe

explicar os motivos. Ao exame físico: mímica facial simétrica, sem desvio de língua. Pupilas isofotorreagentes. Força: preservada em MMSS, grau II distal e máxima em MMII. Hipertonia (rigidez grau IV) em MMII, presença dos dedos e flexão plantar bilateral. Sensibilidade tátil, dolorosa e anestésica preservadas. Reflexos abolidos em MMII, grau II em MMSS. Cordenação motora preservada em MMSS e não foi possível observar em MMII devido as circunstâncias em que a paciente se encontrava. Realizou eletroneuromiografia (ENMG) em 28/07/2021 com achados compatíveis com a síndrome do túnel do carpo bilateral de leve intensidade e b) distonia focal comprometendo musculatura distal dos membros inferiores direito. Fora solicitado internação hospitalar da paciente.

No dia 09/07/2021, a usuária retornou ao hospital e fora avaliada pela equipe de neurologia na UAI, onde as seguintes informações foram pontuadas: Usuária, sexo feminino, 57 anos. Hipótese diagnóstica: síndrome da pessoa rígida. Usuária refere melhoras das contrações em MMII. Atualmente, queixa-se de intensidade de dor de leve a moderada, várias crises diárias de 10 a 15 minutos. Sono e repouso prejudicados e episódios de sonolência após uso de Diazepam. Atualmente faz uso de: Diazepam – 6mg de 6 em 6 horas; Tizonidina 2mg – 8/8 horas; Baclofeno – 20 mg de 6/6 horas; Pregabalina 150 mg de 12/12 horas. Constatada força grau II em MMII e espasticidade. Exame Anti-GAD: 2.000 UF/ml. Conduta: encaminhada ao ambulatório de neuroimunologia, ambulatório de toxina botulínica e reduzido Diazepam para 10mg – 12/12 horas, via oral.

No dia 07/08/2021 retornou ao serviço ambulatorial, onde fora trocado o medicamento Pregabalina pela Gabapentina de 400mg – 8/8 horas. No dia 30/08/2021, usuária retorna ao hospital para consulta ambulatorial, referindo estar a uma semana sem crises algícas. Refere ter voltado a fazer uso de Pregabalina devido à dificuldade de adaptação ao uso da gabapentina. Refere quadros de dispneia. Atualmente refere diminuição da força em hemicorpo esquerdo, melhora da rigidez nos pés após aplicação de toxina botulínica, informa ainda espasmos em mãos bilateralmente diariamente há 02 meses. Realizou toxina botulínica pela primeira vez em 06/07/2021 e segunda vez dia 07/07/2021. Imunoglobulina em 15/06/2021 e 15/07/2021, não continuou o tratamento mensal devido a falta da medicação no hospital.

No dia 30/10/2021 usuária fora internada, onde fora transferida para a enfermaria sob os cuidados da neuroclínica para apoio clínico, referindo dor intensa e por estar acamada. No dia 07/11/2021 paciente apresenta melhora discreta, com redução da frequência e intensidade de episódios paroxísticos de contratura e dor em membros inferiores. Segue em escalonamento de dose de levetiracetam com aumento de dose neste dia. Refere pouca melhora com uso de Pregabalina, reavaliada a necessidade pela equipe médica. Segue aguardando continuidade de Imunoglobulina. Ao exame físico: consciente, orientada, eupneica em ar ambiente, acesso venoso periférico em membro superior direito (MSD), pele e mucosas íntegras e normocoradas. Mantem dieta por via oral. Apresenta hipertonia severa em MMII, com movimentação passiva e limitada.

No dia 14/11/2021 usuária referiu diminuição da acuidade visual, porém com melhoras das crises espasmódicas. Encontra-se sonolenta, aceitando pouco dieta oferecida via oral e evacuação ausente. Fora acrescentado lactulona 15ml de 8/8 horas + clorpromazida 5 gotas a noite e orientado banho no leito. No dia 15/11/2021 paciente apresentando piora do quadro com aumento da frequência e intensidade de episódios paroxísticos de contratura e dor em MMII, com interferência no sono. Tolerando pouco dieta via oral, evacuações ausente há quatro dias. Realizado banho no leito. Paciente apresentando lesões sugestivas de fungos interdígitos, no qual relatou dor ao exame físico. Conduta: realizar limpeza local em interdígitos e secar com cuidado após banho. Acrescido morfina 1 ampola de 12/12 horas de resgate se dor intensa + cetoconazol creme de 12/12 horas + probabilidade da realização de plasmaferese.

No dia 20/11/2021 fora avaliada por um profissional médico especialista em hematologia do hemocentro da cidade de Belém, indicando cinco sessões de plasmaférese + 13 frascos de albumina humana para cada sessão + indicado internação em quarto isolado. No dia 24/11/2021 paciente ainda com dor intensa refratária a medicação prescrita, disartria, episódios de desorientação e sonolência de provável origem medicamentosa. Prescrita imunoglobulina humana 5G – 25 frascos, sendo cinco

frascos por dia, via endovenosa, por cinco dias + morfina 10mg/ml (cinco ampolas) + amplictil 5mg/ml 2 ampolas + soro fisiológico 0,9% - 85ml, via endovenosa em bomba de infusão, considerados pertinentes pela comissão de dor do hospital. Exame de CPK muito elevado.

Dia 25/11/2021 deu início ao uso de imunoglobulina humana, porém só duas doses (D1 e D2). D1 ocorreu dia 25/11/2021 com 5 gramas, cinco frascos, via endovenosa, em bomba de infusão. Indicado infundir 10ml/h em 30 minutos e o restante em 4 horas e D2 dia 26/11/2021. Dia 29/11/2021 paciente fora transferida para o CTI, por piora do quadro clínico e esgotamento terapêutico em enfermaria. Conduta: introduzido propofol 1% puro (100ml) endovenoso em bomba de infusão com 2 ml/h. Avaliação do médico vascular para realizar acesso venoso central com indicação de sedação se dor refratária ao propofol. Aguarda plasmáfereze e toxina botulínica + sugestão de bomba de baclofeno intratecal. Atentar para função renal: CPK > 1.200.

No dia 04/12/2021 usuária realizou primeira sessão de plasmáfereze + 13 frascos de imunoglobulina humana e segunda sessão no dia 11/12/2021. No dia 15/11/2021 a usuária evoluiu com uma parada cardiorrespiratória, na qual foram realizadas manobras de ressuscitação cardiopulmonar, porém não se obteve sucesso.

Construiu-se um quadro (Quadro 1) em que os tópicos foram definidos a partir de problemas potenciais observados durante a internação da usuária no CTI, que foram definidos como o ponto de intervenção e implementação de cuidados. Os tópicos que representam os cuidados de enfermagem, baseado no NANDA-I foram: Domínio 1 – Promoção da saúde; Domínio 3 – Eliminação e troca; Domínio 4 – Atividade/repouso; Domínio 6 – Autopercepção; Domínio 11 – Segurança/proteção; Domínio 12 – Conforto.

Os problemas potenciais elencados pela equipe de enfermagem desenvolvidos à usuária com síndrome da pessoa rígida internada no CTI permeiam os domínios, as classes, os diagnósticos de enfermagem, os fatores relacionados e as condições associadas, se houver, conforme recomenda o NANDA-I.

Quadro 1 – Problemas potenciais de enfermagem à usuária com Síndrome da Pessoa Rígida, Belém, Pará, 2022.

Domínios	Classe	Diagnóstico de enfermagem	Característica definidora	Fator relacionado	Condição associada
1º Promoção da Saúde	Classe 2 – Controle da saúde	Controle Ineficaz da Saúde	Falha em agir para reduzir fatores de risco	Gravidade na condição percebida	Não se aplica
2º Promoção da Saúde	Classe 2 – Controle da saúde	Controle da saúde	Inquietação + Prejuízo Neurosensorial	Episódios espasmódicos	Síndrome da pessoa Rígida
3º Eliminação/Troca	Classe 2 - Função gastrointestinal	Constipação	Esforço para evacuar; Incapacidade de defecar; Redução na frequência das fezes.	Ingestão de fibras insuficiente + Motilidade gastrointestinal diminuída	Posição no leito (PRONA).
4º Atividade/repouso	Classe 1 – sono/repouso	Privação do sono	Episódios espasmódicos.	Desconforto prolongado	Síndrome da pessoa rígida.
4º Atividade/repouso	Classe 2 – Atividade/exercício	Capacidade de transferência prejudicada	Capacidade prejudicada de transferir-se entre a cama e a posição em pé	Dor	Prejuízo muscular esquelético
4º Atividade/repouso	Classe 2 – Atividade/exercício	Mobilidade física prejudicada	Movimentos espásticos	Controle muscular diminuído + Dor	Prejuízo musculoesquelético

4ª Atividade/repouso	Classe 2 – Atividade/exercício	Mobilidade no leito prejudicada	Capacidade prejudicada de reposicionar-se na cama. Fator relacionado	Dor	Prejuízo musculoesquelético
6ª Autopercepção	Classe 1 – Autocuidado	Desesperança	Diminuição no afeto	Restrição prolongada de atividade	Não se aplica.
6ª Autopercepção	Classe 1 – Autocuidado	Distúrbio de identidade visual	Desempenho de papel ineficaz	Alteração no papel social	Não se aplica.
11ª Segurança/Proteção.	Classe 1 – Infecção	Risco de infecção	Não se aplica	Acesso venoso periférico / Acesso Venoso Central	Procedimento Invasivo
11ª Segurança/Proteção.	Classe 2 – Lesão física	Risco de aspiração	Não se aplica	Barreira à elevação da porção superior do corpo	Posição no leito (PRONA).
11ª Segurança/Proteção.	Classe 2 – Lesão física	Risco de integridade da pele prejudicada	Não se aplica	Pressão sobre saliência óssea + imobilidade no leito	
11ª Segurança/Proteção.	Classe 2 – Lesão física	Risco de lesão por pressão	Não se aplica	Nutrição inadequada + Período prolongado de imobilidade em superfície rija + Redução na mobilidade	Posição no leito (PRONA).
11ª Segurança/Proteção.	Classe 2 – Lesão física	Risco de quedas	Não se aplica	Mobilidade prejudicada	Imobilização física
12ª Domínio – Conforto	Classe 1 – Conforto prejudicado	Sintomas de sofrimento + Incapacidade de relaxar		Controle situacional insuficiente	Sintomas relacionados a doença
12ª Domínio – Conforto	Classe 1 – Conforto prejudicado	Dor crônica	Autorrelato da intensidade usando escala padronizada de dor + Alteração no padrão de sono + Expressão facial de dor	Alteração no padrão de sono + sofrimento emocional	Não se aplica.

Fonte: NANDA-I Diagnóstico Keperawatan Definisi dan Klasifikasi 2018-2020.

Analisou-se em um estudo realizado com uma paciente de 46 anos que apresentava a forma clássica da SPR, porém associada à dermatite herpetiforme. O estudo demonstrou que fora utilizado para o tratamento benzodiazepínicos e baclofeno, assim como na paciente deste estudo, no entanto, a resposta a essas terapias foram insatisfatórias (Tayebi *et al.* 2021).

Outrossim, observou-se em um estudo de caso de uma adolescente com SPR, fato semelhante ao abordado neste estudo, o de que o uso da terapia com Diazepam e baclofeno reduzem a frequência dos espasmos e a gravidade da rigidez, mas não foram suficientes para controlar totalmente os sinais e sintomas da doença (Ogilve & Kolski, 2019), fato também encontrado na pesquisa de Mckeon e colaboradores (Mckeon *et al.*, 2012).

Observou-se também nos resultados de um estudo realizado com um paciente do sexo masculino, 46 anos, com diagnóstico de Síndrome da Pessoa Rígida, em que relatava que há sete anos realizava o tratamento com Diazepam (15 mg dia⁻¹), baclofeno (30 mg dia⁻¹) e prednisolona (20 mg dia⁻¹) com melhoria dos sintomas, mas ainda assim referiu aumento dos espasmos dolorosos especialmente nas extremidades inferiores, assim como evidenciado neste estudo (Yagan *et al.*, 2016).

Essas terapias foram evidenciadas também em 23 pacientes com SPR que fizeram uso concomitante de baclofeno e Diazepam e apresentaram sutis melhoras nos pacientes da pesquisa, como diminuição da rigidez e espasmo, assim como melhorou a mobilidade. Descreve-se ainda que os efeitos desta terapia se estenderam por um período de tempo considerável, mas que não foram o suficiente para controlar os sintomas da doença (Barker *et al.*, 1998).

Os resultados deste estudo demonstraram que houve uma grande melhoria com a terapia de plasmaférese. Resultado semelhante fora encontrado em um estudo retrospectivo em que foram analisados os dados clínicos e os resultados de dez pacientes com diagnóstico clínico de SPS anti-GAD positivo em que a plasmaférese foi empregada para melhorar os sintomas refratários ao tratamento convencional; o uso da plasmaférese melhorou os sintomas e aumentou a funcionalidade dos pacientes do estudo submetidos a terapia, sugerindo que o TPE pode ser uma opção de terapia adjuvante útil para pacientes com SPR não respondendo à terapia convencional (Albahra *et al.*, 2019).

Demonstra-se em alguns estudos que os benzodiazepínicos são os medicamentos de escolha para tratar a SPR e é muito comum a associação com Diazepam por promover relaxamento neuromuscular e ansiolíticos como agonista do GABA-A. Utiliza-se também o Baclofeno como atividade agonista do GABA-B para controle da espasticidade (CurvineL *et al.*, 2020).

Aponta-se que contrariamente aos resultados desta pesquisa, no estudo de BARKER *et al.* (1998) que o tratamento com troca de plasma (plasmaférese) não surtiu nenhum benefício nos participantes de seu estudo, mas o uso da imunoglobulina apresentou uma melhora inestimada. Neste estudo, os fatos se deram de forma contrária, com poucos benefícios com a utilização de imunoglobulina e resultados surpreendentes com a plasmaférese (Barker *et al.*, 1998).

Destaca-se em um relato de caso sobre a eficácia do levetiracetam demonstrou que a usuária do estudo fazia uso inicial com diazepam 30 mg/dia e baclofeno 40 mg/dia, trouxe leve melhora. O quadro clínico melhorou após o uso de Intra Venoso (IV) de imunoglobulina (IVIg) 0,4 g/kg/dia por 5 dias, seguida de doses únicas mensais. Os sintomas tornaram-se refratários à IVIg, bem como altas doses de tizanidina e toxina botulínica. Um teste de levetiracetam até 500 mg duas vezes ao dia trouxe uma melhora notável. Neste estudo a paciente utilizou levetiracetam escalonado, porém sem melhora aparente dos sintomas (Esch & Newsome, 2020).

Pontua-se ainda que embora, atualmente, não haja cura para SPR, o tratamento sintomático visa aumentar o ácido Gama-Aminobutírico (GABA) do SNC com benzodiazepínicos e baclofeno. Registra-se ainda que a terapia com Plasmaférese, Imunoglobulina Humana e rituximabe têm sido usados para diminuir a resposta autoimune causando SPR, particularmente para tratamento de longo prazo, melhorando a qualidade de vida e reduzindo as exacerbações dos sintomas (Cirnigliaro *et al.*, 2021).

Evidencia-se também que a terapia visa o alívio sintomático e a modulação do processo autoimune. Agonistas de GABA como diazepam (receptores tipo A) e baclofeno oral (receptores do tipo B) sozinhos ou combinados são geralmente eficazes para rigidez e espasmos musculares (Mckeon *et al.*, 2012).

O diagnóstico de SPR é baseado no reconhecimento dos sinais patognomônicos e manifestações clínicas e apoiado por eletromiografia, teste de anticorpos e resposta ao Diazepam (Dalakas, 2009). Além disso, distúrbios autoimunes associados devem ser pesquisados ativamente em todos os pacientes com a síndrome (Baizabal-carvalho & Jankovic, 2014).

O diagnóstico diferencial da SPR é amplo e inclui: síndromes parkinsonianas, distonia focal e generalizada, paraparesia espástica hereditária, doença do neurônio motor, mielopatias, tétano, neuromiotonia (síndrome de Morvan e Isaac), espondilite anquilosante, psicogênico, entre vários outros transtornos (Baizabal-carvalho & Jankovic, 2012).

Acrescenta-se que o tratamento pode se dar por via intravenosa ou subcutânea utilizando os opiáceos para aliviar crises de dor intensa; enquanto que a toxina botulínica pode ser útil para rigidez severa, como fora observado na paciente deste estudo (Davis & Jabbari, 1993).

Destaca-se que a imunoterapia deve ser considerada na maioria dos pacientes com SPR. A imunoglobulina intravenosa (IVIg) mostrou eficácia como comparado a um placebo em um estudo randomizado cruzado em 16 pacientes convivendo com a Síndrome. A paciente deste estudo também fez uso da IVIg e apresentou melhora dos sintomas, porém, com o tempo, os sintomas se tornaram refratários a terapia utilizada. (Dalakas *et al.*, 2001).

Salienta-se ainda que a terapia com plasmaférese apresenta uma eficácia variável em pacientes com SPR. Os autores defendem ainda em seu estudo o uso crônico mensal dessa terapia como forma de manter o alívio sintomático. Fato esse que ficou evidente na paciente deste estudo (Harding *et al.*, 1989).

Frisa-se que o prognóstico de pessoas convivendo com a SPR é variável e depende em grande parte da apresentação do quadro clínico inicial. Porém, observa-se que muitos pacientes apresentam sérios sintomas e incapacidades, mesmo utilizando combinadas terapias, o que reflete diretamente na qualidade de vida desses indivíduos, estando a depressão muito associada a esses pacientes por conta da experimentação de sinais e sintomas tão agressivos (Gerschlagler & Brown, 2002).

Outrossim, por se tratar de uma síndrome rara e o primeiro caso em que os autores tiveram contato, a SAE foi essencial para condução do cuidado da paciente e que só foi possível devido ao apoio técnico-científico dos profissionais, condições institucionais propícias e envolvimento de toda a equipe multiprofissional na condução do caso (Gomes *et al.*, 2018).

Apesar da fragilidade ainda vivenciada no CTI do referido hospital referente a aplicação da SAE e do PE na realização da prática do cuidado, principalmente de enfermagem, as condutas baseadas nesses instrumentos foram essenciais para o desenvolvimento de uma assistência com raciocínio clínico com vista a melhorar a qualidade do cuidado (Kang *et al.*, 2019).

Acompanhar e descrever todo o tratamento foi possível devido a integração da SAE ao PE, pois quando implementados e realizados concomitantemente corroboram tanto para o desenvolvimento de pesquisas quanto para análise geral da qualidade da assistência de enfermagem (Namura *et al.*, 2016).

Por fim, cabe destacar que a centralidade da enfermagem é o cuidado, logo desenvolver uma assistência que tenha como princípios a segurança, a satisfação e a qualidade, por isso, toda a equipe de enfermagem deve estar em comum sintonia para realizar o cuidado, viabilizando a identidade profissional e a aplicação do PE (Gutiérrez & Morais, 2017).

4. Considerações Finais

Os cuidados da equipe a usuária com SPR foram favorecidos, sobretudo, pelo uso da SAE e do PE, pois se apresentam como uma assistência que promove a satisfação do usuário e a qualidade da assistência, com um cuidado sistematizado, centrado do indivíduo, organizado, planejado e resolutivo.

Possibilitou-se, ao utilizar a SAE, o gerenciamento de um plano assistencial desenvolvido mediante as demandas identificadas na paciente, realizado para lidar exclusivamente com os problemas de saúde potenciais durante os cuidados intensivos.

Este estudo possibilitou aos pesquisadores o desenvolvimento de uma assistência crítica-reflexiva e contou com o desenvolvimento de competências, habilidades e realização de um trabalho multiprofissional de forma sistemática, contribuindo para o crescimento profissional e valorização da enfermagem em si.

Espera-se com este estudo agregar ao conhecimento científico sobre a síndrome da pessoa rígida, especialmente para a enfermagem, devido a escassez de trabalhos que abordassem especificamente a assistência de enfermagem à SPR. Apenas a

realização deste estudo não é suficiente, por se tratar de uma síndrome rara sem causa específica, mas abre espaço para futuras discussões e colocações a respeito dessa doença.

Sugere-se a realização de estudos com uma abordagem metodológica mais rigorosa que permita elucidar minúcias e discorrer sobre os cuidados de enfermagem dispensados à pessoas com SDR

Referências

- Albahra, S., Yates, S. G., Joseph, D., De Simone, N., Burner, J. D., & Sarode, R. (2019). Role of plasma exchange in stiff person syndrome. *Transfusion and Apheresis Science*, 58(3), 310-312.
- Barker, R. A., Revesz, T., Thom, M., Marsden, C. D., & Brown, P. (1998). Review of 23 patients affected by the stiff man syndrome: clinical subdivision into stiff trunk (man) syndrome, stiff limb syndrome, and progressive encephalomyelitis with rigidity. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 65(5), 633-640.
- Baizabal-Carvalho, J. F., & Jankovic, J. (2014). *Movement disorders of autoimmune origin*. *Movement Disorders in Neurologic and Systemic Disease*, 52.
- Baizabal-Carvalho, J. F., & Jankovic, J. (2012). *Movement disorders in autoimmune diseases*. *Movement Disorders*, 27(8), 935-946.
- Cirnigliaro, F. A., Gauthier, N., & Rush, M. (2021). Management of refractory pain in Stiff-Person syndrome. *BMJ Case Reports CP*, 14(1), e237814.
- Conceição de Lima, F., Bendelacqu Sousa, J., Freitas de Araújo, L., Cassundé Moraes, A., Aires Amorim, J., & Melo Galvão, M. (2021). Sistematização Da Assistência De Enfermagem À Criança Vítima De Queimadura. *Revista Científica de Enfermagem-RECIEN*, 11(34).
- Cruvinel, L. E., da Silveira Corrêa, C., Lopes, D. C. S., & Teixeira, F. D. C. M. (2020). Síndrome de Stiff-Person associada à poliendocrinopatia autoimune: um relato de caso. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, (60), e4281-e4281.
- Dalakas, M. C. (2009). Stiff person syndrome: advances in pathogenesis and therapeutic interventions. *Current Treatment Options in Neurology*, 11(2), 102-110.
- Daltro, M. R., & de Faria, A. A. (2019). *Relato de experiência: Uma narrativa científica na pós-modernidade*. *Estudos e pesquisas em psicologia*, 19(1), 223-237.
- Davis, D., & Jabbari, B. (1993). Significant improvement of stiff-person syndrome after paraspinal injection of botulinum toxin A. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, 8(3), 371-373.
- Dalakas, M. C., Fujii, M., Li, M., Lutfi, B., Kyhos, J., & McElroy, B. (2001). High-dose intravenous immune globulin for stiff-person syndrome. *New England Journal of Medicine*, 345(26), 1870-1876.
- Esch, M. E., & Newsome, S. D. (2020). Improvement of stiff-person syndrome symptoms in pregnancy: Case series and literature review. *Neurology-Neuroimmunology Neuroinflammation*, 7(3).
- Gerschlagler, W., Schrag, A., & Brown, P. (2002). Quality of life in stiff person syndrome. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, 17(5), 1064-1067.
- Gómez Viera, N., Olivera Leal, I. R., Pardo Núñez, A., & Martínez Valdés, A. (2018). *Síndrome de la persona rígida*. *Revista Cubana de Medicina*, 57(1), 55-60.
- Gomes, R. M. G. M., Teixeira, L. S. T. S., dos Santos, M. D. C. Q., dos Santos, Q., Sales, Z. N. S. N., Linhares, E. F. L. F., & Santos, K. A. S. A. (2018). Sistematização da assistência de enfermagem: revisitando a literatura brasileira. ID on line. *Revista de psicologia*, 12(40), 995-1012.
- González Trujillo, F., Parra Cortes, K., Barrios Arrazola, G., & Zapata Jaramillo, J. G. (2020). Síndrome de persona rígida, presentación de un caso clínico y actualidad en el tratamiento. *Revista Colombiana de Reumatología*, 27(2), 130-134.
- Gutierrez, L. D. S., Santos, J. L. G. D., Peiter, C. C., Menegon, F. H. A., Sebold, L. F., & Erdmann, A. L. (2018). Good practices for patient safety in the operating room: nurses' recommendations. *Revista brasileira de enfermagem*, 71, 2775-2782.
- Gutiérrez, M. G. R. D., & Morais, S. C. R. V. (2017). Systematization of nursing care and the formation of professional identity. *Revista brasileira de enfermagem*, 70, 436-441.
- Hadavi, S., Noyce, A. J., Leslie, R. D., & Giovannoni, G. (2011). Stiff person syndrome. *Practical neurology*, 11(5), 272-282.
- Harding, A. E., Thompson, P. D., Kocen, R. S., Batchelor, J. R., Davey, N., & Marsden, C. D. (1989). Plasma exchange and immunosuppression in the stiff man syndrome. *The Lancet*, 334(8668), 915.
- Kang, Y., Hwang, W. J., & Choi, J. (2019). A concept analysis of traditional Korean (Hanbang) nursing. *International journal of nursing knowledge*, 30(1), 4-11.
- Khan, F., Chevidikunnan, M. F., Almalki, R. A., Mirdad, M. K., Nimatallah, K. A., Al-Zahrani, S., & Alshareef, A. A. (2020). Stiff-Person Syndrome Outpatient Rehabilitation: Case Report. *Journal of Neurosciences in Rural Practice*, 11(04), 651-653.

McKeon, A., Robinson, M. T., McEvoy, K. M., Matsumoto, J. Y., Lennon, V. A., Ahlskog, J. E., & Pittock, S. J. (2012). Stiff-man syndrome and variants: clinical course, treatments, and outcomes. *Archives of Neurology*, 69(2), 230-238.

Nomura, A. T. G., Silva, M. B. D., & Almeida, M. D. A. (2016). Quality of nursing documentation before and after the Hospital Accreditation in a university hospital. *Revista latino-americana de enfermagem*, 24.

National Organization for Rare Disorders. *Stiff person syndrome*. www.rarediseases.org/rarediseaseinformation/rare-diseases/byID/326/print-FullRepor.

Ogilvie, R. J., & Kolski, H. K. (2019). Adolescent stiff person syndrome: long-term symptom remission on immunomodulatory therapy. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 46(5), 631-632.

Pereira, A. S., Shitsuka, D. M., Parreira, F. J., & Shitsuka, R. (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. [free e-book]. Santa Maria: UAB/NTE/UFSM.

Rakocevic, G., & Floeter, M. K. (2012). Autoimmune stiff person syndrome and related myelopathies: understanding of electrophysiological and immunological processes. *Muscle & nerve*, 45(5), 623-634.

Tayebi, L., Keita, A. M., Louhab, N., Zahlane, M., Benjlali, L., & Essaadouni, L. (2021). Syndrome de la personne raide associé à une dermatite herpétiforme: à propos d'un cas. *The Pan African Medical Journal*, 40.

Yagan, O., Özyilmaz, K., Özmaden, A., Sayin, Ö., & Hanci, V. (2016). Anestesia em paciente com síndrome da pessoa rígida. *Revista Brasileira de Anestesiologia*, 66, 543-545.