

MALFORMAÇÕES GENITURINÁRIAS E CUIDADOS DE ENFERMAGEM NA UNIDADE NEONATAL E PEDIÁTRICA: REVISÃO BIBLIOGRÁFICA¹

GENITOURINARY MALFORMATIONS AND NURSING CARE IN THE NEONATAL AND PEDIATRIC UNIT: BIBLIOGRAPHIC REVIEW

Danyelle Oliveira Fonte²

Mônica Santos Amaral³

RESUMO

As anomalias congênitas do rim e do trato urinário compreendem um vasto espectro de malformações, sendo assim, a origem e desenvolvimento destas são complexas e diversificadas. Deste modo os recém-nascidos com malformações requerem dos profissionais de enfermagem atenção e cuidados específicos e individualizados, planejando assistência de enfermagem baseada em evidências. Objetivo: realizar o levantamento bibliográfico dos casos de malformações geniturinárias mais prevalentes na unidade neonatal e pediátrica nos últimos 5 anos, assim como a assistência de enfermagem prestada a estes pacientes. Materiais e Método: estudo do tipo exploratório, bibliográfico com análise integrativa, qualitativa da literatura disponível nas bases LILACS, SCIELO e MEDLINE. Resultados: Após uma leitura exploratória das publicações permitiu selecionar 12 artigos, sendo 8 da base LILACS e 4 da base MEDLINE. Considerações finais: baseado nos estudos encontrados destaca-se que os profissionais da enfermagem precisam implementar uma assistência sistematizada com vistas a melhorar o prognóstico dos recém-nascidos malformados, uma vez que os cuidados, principalmente os realizados nas primeiras 24 horas de vida, poderão repercutir na vida futura da criança. Espera-se que esta pesquisa contribua com o conhecimento sobre malformações geniturinárias e suas possíveis causas para que possa haver uma assistência eficaz e o reconhecimento do problema, visando ao planejamento de políticas de assistência e prevenção.

Palavras-chave: Anomalias congênitas, Cuidados de enfermagem, Malformações geniturinárias.

¹Artigo apresentado ao Curso de Pós-Graduação em Enfermagem em UTI Neonatal e Pediátrica, do Centro Goiano de Ensino, Pesquisa e Pós-graduação, CGESP.

²Enfermeira, Especialista em Endocrinologia pelo Programa de Residência Multiprofissional do Hospital Alberto Rassi (HGG – SES) e Especialista em Serviço e Controle de Infecção Hospitalar pelo Centro Goiano de Ensino, Pesquisa e Pós-graduação, CGESP.

E-mail: nyelle-15@hotmail.com

³Enfermeira, Especialista em UTI, Urgência e Emergência, Enfermagem do Trabalho, Mestre pelo Programa de Pós-Graduação em Atenção à Saúde PUC-GO. Docente do CGESP. E-mail: coordenacao.ead@cgespensino.com

ABSTRACT

Congenital anomalies of the kidney and urinary tract comprise a wide spectrum of malformations, so the origin and development of these are complex and diverse. Thus, malformed newborns require specific and individualized care and attention from nursing professionals, planning evidence-based nursing care. Objective: to carry out a bibliographic survey of cases of genitourinary malformations most prevalent in the neonatal and pediatric unit in the last 5 years, as well as the nursing care provided to these patients. Materials and Methods: an exploratory, bibliographic study with integrative analysis, qualitative literature available in LILACS, SCIELO and MEDLINE databases. Results: After an exploratory reading of the publications, it was possible to select 12 articles, 8 from the LILACS database and 4 from the MEDLINE database. Final considerations: based on the studies found, nursing professionals need to implement systematized care to improve the prognosis of malformed newborns, since care, especially those performed during the first 24 hours of life, may have repercussions in the child's future life. It is hoped that this research contributes to the knowledge about genitourinary malformations and their possible causes so that there can be effective assistance and the recognition of the problem, aiming at the planning of policies of assistance and prevention.

Keywords: Congenital anomalies, Nursing care, Genitourinary malformations.

1 INTRODUÇÃO

As anomalias congênitas do rim e do trato urinário compreendem um vasto espectro de malformações, sendo assim, a origem e desenvolvimento destas são complexas e diversificadas. Os processos de gênese e desenvolvimento renal se iniciam em torno da 5ª semana de gestação e cessam, aproximadamente, na 36ª semana. O desenvolvimento morfológico dos rins e do trato urinário em humanos se inicia quando o ducto néfrico é formado no mesoderma intermediário embrionário (REIS, 2011).

Efeitos ambientais como excesso e/ou insuficiência de nutrientes na dieta das gestantes também podem influenciar a nefrogênese. As alterações urinárias também podem ser induzidas por fármacos tanto durante o uso pela gestante quanto pela administração a neonatos prematuros que tenham nascidos antes do término da formação do trato urinário, por volta da 36ª semana de desenvolvimento (WOOLF, 2000; SCHREUDER & COLS, 2011).

O espectro clínico se estende desde anomalias menores, como hipospádia glandar, até quadros graves como extrofia de bexiga. Algumas malformações podem se manifestar ao nascimento, até infertilidade em adultos. Deste modo a apresentação clínica pode ser isolada ou associada a outros defeitos anatômicos e compor quadros sindrômicos como

exposto por (GAZZANEO, 2016).

Estudos demonstram que as malformações geniturinárias representam 35 a 45% dos defeitos congênitos e compreendem um conjunto amplo de anomalias estruturais dos tratos urinário e reprodutivo, cuja ocorrência conjunta reflete sua origem embriológica e controle genético (CONNELL, 2013). A etiologia compreende causas genéticas decorrentes de anormalidades cromossômicas, monogênicas ou multifatoriais, e não genéticas relacionadas à exposição a teratógenos. Há ainda as causas desconhecidas para a ocorrência destas malformações (HUGHES, 2008).

A atenção aos pacientes com alguma alteração geniturinárias requer abordagem multidisciplinar em face das complexas questões cirúrgicas, endocrinológicas, genéticas, sociais, psicológicas e éticas subjacentes (GAZZANEO, 2016).

Alguns artigos referem que quando as malformações congênitas são diagnosticadas ainda durante o período pré-natal ou logo após o nascimento, faz-se necessário traçar intervenções de saúde de maneira mais precoce possível, para a estabilização clínica e resolução de potenciais problemas de sua saúde, pois dessa forma irá repercutir positivamente tanto na qualidade de vida do recém-nascido quanto na de sua família (FONTOURA, 2012).

Deste modo os recém-nascidos com malformações requerem dos profissionais de enfermagem atenção e cuidados específicos e individualizados, planejando assistência de enfermagem baseada em evidências definidas previamente. Fontoura (2012) evidencia em seu estudo a necessidade de assistência eficaz, exigindo tanto do enfermeiro quanto de toda sua equipe conhecimento e habilidades técnico-científicas, para o cuidado aos recém-nascidos com malformações geniturinárias.

Todas as informações sobre a prevalência de malformações congênitas nas populações são fundamentais para o reconhecimento do problema, visando ao planejamento de políticas de assistência e prevenção (GUERRA et al., 2008). A promoção da saúde não se limita apenas ao recém-nascido, mas também à família que, na maioria das vezes, não se encontra preparada para receber uma criança com malformação.

Todos esses aspectos fazem das alterações geniturinárias um importante desafio epidemiológico e clínico.

A mortalidade infantil constitui um importante indicador de saúde de um país, já que é um reflexo da qualidade e acesso a serviços de saúde, das condições socioeconômicas, das práticas de saúde pública, bem como da própria saúde da mulher. Analisando as causas de mortalidade infantil, observa-se nos últimos anos uma diminuição da taxa total de óbitos por causas infecciosas e, em contrapartida, aumento da proporção de mortes

atribuíveis às malformações congênitas (ROCHA, 2013).

Assim, na perspectiva de subsidiar propostas de melhoria da atenção à saúde nessa área, o presente estudo objetiva realizar uma pesquisa bibliográfica dos casos mais prevalentes de malformações geniturinárias e suas possíveis causas, assim como a importância da assistência de enfermagem prestada a estes pacientes e a contribuição da enfermagem através na educação em saúde as gestantes para diminuir a incidência de malformações induzidas por fármacos, fumo, álcool e ou outras drogas e a orientação aos familiares sobre os cuidados com o recém-nascido com alterações geniturinárias.

Neste contexto, o conhecimento por parte dos enfermeiros dos medicamentos mais utilizados na gestação e a frequência do consumo de álcool e fumo, bem como seu potencial teratogênico e características populacionais mais expostas contribuem para o direcionamento de planejamento e intervenções educativas dirigidas a gestantes, proporcionando maior segurança quanto ao uso racional de medicamentos durante a gestação (ROCHA, 2013).

2 OBJETIVO

Descrever os casos de malformações geniturinárias neonatal e pediátrica nos últimos 5 anos, assim como a assistência de enfermagem prestada a estes neonatos e familiares na prevenção e tratamento.

3 METODOLOGIA

Trata-se de um estudo de revisão bibliográfica quantitativa. A pesquisa aborda uma revisão de literatura com pesquisa realizada em periódicos científicos nacionais disponíveis na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO), *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde* (LILACS), *Literatura Internacional em Ciências da Saúde* (MEDLINE) compreendendo o período de 2012 a 2017.

Foram encontrados 149 artigos, sendo 135 na base de dados LILACS e 14 no MEDLINE. Após leitura previa, foram selecionados 18 textos na base LILACS, 12 e na base MEDLINE. Uma leitura exploratória das publicações permitiu selecionar 12 artigos, sendo 08 da base LILACS e 04 da base MEDLINE. A leitura analítica possibilitou reunir os dados necessários para contemplar os objetivos do estudo na busca dos casos prevalentes de malformações geniturinárias nas unidades neonatal e pediátrica nos últimos 5 anos, assim

como a assistência de enfermagem prestada a estes pacientes, e as possíveis causas para o surgimento de malformações geniturinárias, resultados obtidos e conclusões.

Os resultados são apresentados de forma descritiva, com o auxílio de tabelas de frequência simples, para melhor compreensão de alguns aspectos quantitativos; e as ideias-chaves comuns entre os autores foram ordenadas e relacionadas no formato de capítulos para melhor compreensão do tema. Os descritores utilizados foram: anormalidades congênitas, cuidados de enfermagem, anormalidades urogenitais. Critérios de inclusão: textos publicados em periódicos brasileiros na forma de artigos, que estivessem disponíveis no meio eletrônico na íntegra de 2012 a 2017. O critério de exclusão foram artigos que fizeram fuga ao tema.

4 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Foram selecionados para a presente pesquisa 12 artigos conforme descritos no quadro abaixo:

Quadro 1: Distribuição de 12 artigos sobre malformações geniturinárias e cuidados de enfermagem na unidade neonatal e pediátrica, segundo autores, bases, ano e resultados. Goiânia-GO, 2018.

	Autor (ano)	Título	Principais resultados
1	Spencer, L.S.B. Gondim, D.D. Alves, R.V. Silva, R.B.H.C. Lopes, V.D.F. (2012)	Síndrome do pterígio poplíteo: relato de caso e revisão da literatura	A síndrome do pterígio poplíteo é uma condição congênita rara, que envolve anomalias craniofaciais, geniturinárias e de extremidades. Deve ser tratada por equipe multidisciplinar e necessita de vários procedimentos cirúrgicos em diversas unidades anatômicas diferentes, constituindo um desafio ao cirurgião plástico. O pterígio poplíteo é a malformação que apresenta maior dificuldade de correção, necessitando, em alguns casos, de osteotomias femorais para encurtamento do membro inferior, evitando enxertos nervosos e possíveis déficits neurológicos motores e/ou sensitivos.
2	Emer, C.S.C. Duque, J.A.P. Müller, A. L.L. Gus, R Sanseverino, M.T.V.	Prevalência das malformações congênitas identificadas em fetos com trissomia dos	Em 840 exames realizados, foram diagnosticados 69 casos de trissomias; nove deles foram excluídos por desfecho ocorrido fora do Hospital de Clínicas de Porto Alegre ou prontuário incompleto, restando 60 casos (nove de trissomia do cromossomo 13, 26 do

	<p>Silva, A.A. Magalhães, J.A.A.</p> <p>(2015)</p>	<p>cromossomos 13, 18 e 21</p>	<p>cromossomo 18 e 25 do cromossomo 21). As cardiopatias ocorreram, na maioria dos casos, nos três grupos; a comunicação interventricular foi mais prevalente, em 66,7% do grupo da trissomia 13. As anomalias gastrintestinais aconteceram mais no grupo da trissomia 18, principalmente a onfalocele (38,5%; $p < 0,01$).</p> <p>As anomalias geniturinárias foram significativamente mais frequentes no grupo da trissomia 13 (pielectasia com 55,6% – $p < 0,01$; genitália ambígua com 33,3% – $p = 0,01$).</p>
3	<p>Fontoura, F.C. Cardoso, M.V.L.M.L.</p> <p>(2012)</p>	<p>Recém-nascidos com malformações congênitas: prevalência e cuidados de enfermagem na unidade neonatal</p>	<p>As malformações congênitas diagnosticadas foram categorizadas conforme classificação do CID – 10, prevalecendo aquelas pertencentes ao Sistema Osteomuscular (30%) e Sistema Nervoso Central (SNC) (21,1%), ressaltando o Pé torto congênito, Polidactilia, Hidrocefalia e Mielomeningocele. Ocorreram associações estatisticamente significantes entre as categorias de malformações e algumas variáveis específicas: (MC do SNC) x (IG, Terapia Medicamentosa); (MC do olho, ouvido, face, pescoço) x (IG, Uso de drogas e Escolaridade); (MC Aparelho Circulatório) x (Uso de drogas e Terapia Medicamentosa); (MC Aparelho Respiratório) x (Idade materna e Uso de drogas); (Fenda labial ou palatina) x (Idade materna e Uso de drogas); (Outras MC do Aparelho Digestivo) x (Modalidade Ventilatória, Forma de Nutrição e Cirurgia); (MC dos Órgãos Genitais) x (Sexo, Renda familiar e Forma de Nutrição); (MC Osteomuscular) x (Número de Gestações e Modalidade Ventilatória); (Outras MC) x (IG e Peso); e (Anomalias Cromossômicas) x (Idade materna), todos com $p < 0,05$.</p>
4	<p>Junior, A.R.G. Schramm, R. F. Barboza, H.H.G.</p> <p>(2014)</p>	<p>Identidade cirúrgica: o melhor interesse da criança intersexo portadora</p>	<p>De acordo com a crença médica, é necessário normalizar e ajustar a anatomia do neonato ao padrão morfológico condizente com o sexo que for “descoberto” pela equipe multidisciplinar, na medida em que é a sua atipicidade anatômica o que dificultaria a pronta afirmação de seu sexo. Examina se a</p>

		de genitália ambígua. Uma perspectiva bioética	R1664 à luz da bioética principialista - sobretudo quanto à beneficência, não maleficência e autonomia dos afetados. A perspectiva adotada nesta tese é que, à luz da bioética laica, não são justificáveis as intervenções médico-cirúrgicas irreversíveis em genitálias ambíguas de crianças diagnosticadas como intersexo quando não houver risco de graves danos à sua saúde ou risco de vida.
5	Gazzaneo, I.F.P. Queiroz, C.M.C. Goes, L.C.V. Lessa, V.J.C. Filho, R.L.O. Nascimento, D.L.L. Petroli, R.J. Zanotti, S.V. Monlleó, I.L. (2016)	Perfil de pacientes com anormalidades geniturinárias atendidos em serviço de genética clínica no sistema único de saúde	Foram selecionados 115 casos sugestivos de anomalias geniturinárias, independentemente da idade. Usaram-se protocolo clínico padronizado, cariótipo, hormônios e ultrassonografia geniturinária para avaliação básica. Laparoscopia, biopsia gonadal e estudos moleculares foram feitos em casos específicos. Pacientes com malformações geniturinárias foram classificados como defeitos geniturinários (DGU), os demais, como distúrbios da diferenciação do sexo (DDS). Usaram-se qui-quadrado, Fisher e Kruskal-Wallis para análise estatística e comparação entre os grupos.
6	Bolla, B.A. Fulconi, S.N. Baltor, M.R.R. Dupas, G. (2013)	Cuidado da criança com anomalia congênita: a experiência da família	Das experiências vivenciadas, o momento do diagnóstico foi considerado um dos que causa maior sofrimento à família. Após esse período, o enfrentamento diário para a saúde e bem-estar da criança tornou-se objetivo fundamental. Concluiu-se que a assistência à família deve se basear em uma rede de apoio que a acolha principalmente no momento do diagnóstico e durante as especificidades do cuidado à criança.
7	Lima, M.A.F.D. Machado, H.N. Dock, D.C.A. Villar, M.A.M Junior, J.C.L (2012)	Sirenomelia associada a defeitos congênitos raros: relato de três casos	Sirenomelia é um defeito congênito muito raro do campo primário do desenvolvimento, definido pela substituição dos membros inferiores, normalmente pareados por um único membro mediano. Geralmente, associa-se a graus variados de anomalias gênito-urinárias. Relatamos três casos necropsiados dessa entidade, incluindo estudo radiológico do membro inferior único, associados a agenesia renal bilateral, de

			ureteres e da bexiga, atresia retal, anus imperfurado, testículos abdominais e ausência de genitália externa, além de outros defeitos congênitos infreqüentemente observados, que somente puderam ter seus diagnósticos firmados por meio da necropsia.
8	FrelloI, A.T. Carraroll, T.E. (2012)	Enfermagem e a relação com as mães de neonatos em Unidade de Terapia Intensiva Neonatal	Foram utilizadas as bases de dados CINAHL, MEDLINE e LILACS, com estudos publicados entre 2005 e 2010 com os descritores: Neonatal Nursing, Premature, Mothers and Nursing Care, totalizando 21 artigos organizados nas categorias: Fases Enfrentadas pelos Pais durante a estadia do Bebe na UTIN; Relação entre Enfermeira e Mãe; Suporte da Enfermagem; Descuidado na Relação entre Enfermeira e Mãe e Ações de Educação em Saúde. Os estudos apontam a necessidade das mães por suporte o que inclui apoio emocional, envolvimento nos cuidados ao bebe, disponibilidade para estar e conversar.
9	Christoffel, M.M. Castral, T.C. Daré, M.F. Montanholi, L.L. Gomes, A.L.M. Scochi, C.G.S. (2017)	Atitudes dos profissionais de saúde na avaliação e tratamento da dor neonatal	Verificou-se que profissionais referem avaliar a dor do RN por parâmetros comportamentais, mas não utilizam escalas e não realizam essa avaliação de maneira sistemática. A maioria dos profissionais de enfermagem utilizam medidas não farmacológicas para o alívio da dor, sendo o enrolamento o mais utilizado. Há divergência entre o que é considerado prescrito e o administrado, apontando a existência de uma lacuna entre a prática e o conhecimento existente. As atitudes precisam ser mudadas e instrumentalizadas pela melhor evidência disponível.
10	Rosa, R.C.M. Rosa, R.F.M. Zen, P.R.G. Paskulin, G.A. (2012)	Cardiopatas congênitas e malformações extracardíacas	Anormalidades extracardíacas são freqüentes em pacientes com cardiopatia congênita, sendo que os portadores de tais alterações podem apresentar um risco maior de morbimortalidade. Conseqüentemente, alguns autores vêm discutindo a importância e o custo-benefício da triagem destas crianças à procura de outras malformações por meio de exames complementares. Dentre

			as alterações descritas, destacam-se aquelas do trato urinário.
11	Pereira, F.L. Góes, F.S.N. Fonseca, L.M.M. Scochi, C.G.S. Castral, T.C. Leite, A.M. (2013)	A manipulação de prematuros em uma Unidade de Terapia Intensiva Neonatal	Estudo observacional, descritivo, exploratório, realizado com 20 prematuros, filmados continuamente por um período de 24 horas, de setembro de 2008 a março de 2009 numa UTIN. Os prematuros foram submetidos a uma média de 768 manipulações e 1.341 procedimentos. A manipulação durou em média 2 horas e 26 minutos em um período de 24 horas. Cada manipulação agrupou uma média de 2,2 procedimentos, a maioria no turno matutino. As manipulações isoladas representaram 65,6% do total de manipulações e a maioria teve duração inferior a um minuto. Conclui-se que nas 24 horas avaliadas, os prematuros foram submetidos a um excesso de manipulações na UTIN.
12	Lorenzini, E. Costa, T.C. Silva, E.F. (2013)	Prevenção e controle de infecção em unidade De terapia intensiva neonatal	Evidenciou-se que a equipe de enfermagem possui grande conhecimento sobre os fatores que facilitam a prevenção e controle das IRAS em UTIN, sendo o principal, a higienização das mãos. Entre os fatores que dificultam o controle e prevenção, estão a superlotação e a excessiva carga de trabalho. A atuação eficiente e qualificada da equipe de enfermagem constitui-se em estratégia de prevenção e controle das IRAS.

Foi realizada leitura analítica dos artigos selecionados que possibilitou a organização dos assuntos por ordem de importância e a sintetização destas que visou à fixação das ideias essenciais para a solução do problema da pesquisa. Para operacionalizar a pesquisa os achados serão discutidos em categorias.

Compreendeu-se com o estudo (03) que, apesar de todos os programas públicos de saúde financiados pelo Governo para realização de planejamento familiar, pré-natal, controle de doenças como Hipertensão e Diabetes, entre outros, o número de recém-nascidos com malformações congênitas ainda mostrou-se bastante prevalente. Embasado em um conhecimento científico, o estudo busca contribuir para que os profissionais da enfermagem possam implementar uma assistência sistematizada com vistas a melhorar o

prognóstico dos recém-nascidos malformados, uma vez que os cuidados, principalmente os realizados nas primeiras 24 horas de vida, poderão repercutir na vida futura da criança.

A síndrome do pterígio poplíteo é uma condição congênita rara, que envolve anomalias craniofaciais, geniturinárias e de extremidades. Alterações geniturinárias estão presentes em ambos os sexos conforme explorado no estudo (01). No sexo feminino, hipoplasia de grandes lábios é a alteração mais comum, sendo descritas também hipoplasia de vagina e útero, assim como hipertrofia do clitóris. No sexo masculino, pode-se constatar criptorquidismo uni ou bilateral, e escroto bífido ou ausente, com pênis usualmente normal. Em relação ao crescimento e à inteligência, não se constatou nenhuma alteração. Outras deformidades associadas incluem escoliose, pé equinovaro, espinha bífida oculta, esterno curto e costela bífida.

Segundo o artigo (07), Sirenomelia é um defeito congênito raro definido como defeito caracterizado pela substituição dos membros inferiores, normalmente pareados por um único membro mediano. Ocorre em torno da terceira semana de vida intrauterina e associa-se a anomalias geniturinárias, incluindo agenesia renal, de ureteres e da bexiga, anus imperfurado e ausência da genitália externa, consideradas malformações graves, levando a morte no período perinatal. Aproximadamente, 50% dos casos estão associados a outros defeitos congênitos não relacionados com o defeito básico da sirenomelia, como o do tubo neural e os cardíacos e anomalias do trato gastrointestinal superior.

Dentre os casos de malformações gastrintestinais abordadas no estudo (02), a onfalocele foi significativamente mais frequente nos casos de trissomia do cromossomo 18 ($p < 0,01$). As anomalias geniturinárias ocorreram, principalmente, na trissomia do cromossomo 13, porém mais da metade dos casos desta trissomia apresentou pielectasia (55,6%) significativamente maior neste grupo ($p < 0,01$) e o mesmo ocorreu com a genitália ambígua (33,3%; $p = 0,01$).

De acordo com a crença médica, é necessário normalizar e ajustar a anatomia do neonato ao padrão morfológico condizente com o sexo que for “descoberto” pela equipe multidisciplinar, na medida em que é a sua atipicidade anatômica o que dificultaria a imediata afirmação de seu sexo. Sem se fixar “em critérios rígidos”, o artigo (04) sugere que “uma genitália é ambígua sempre que ofereça dificuldade para o médico (supostamente conhecedor das variantes da normalidade de uma genitália externa) atribuir o sexo à criança”.

Nesse aspecto específico, ressalte-se que “cabe ao Ministério Público expedir recomendações visando à melhoria dos serviços públicos e de relevância pública, bem

como ao respeito aos interesses, direitos e bens cuja defesa lhe cabe promover, em especial aos interesses e direitos da criança”.

Questões que são recorrentemente objeto da preocupação de pesquisadores e acadêmicos no campo da realização das cirurgias em genitália ambígua figuram dentre os principais pontos elencados na recomendação: “a ambiguidade genital não põe em risco a vida nem a saúde da criança”, não existem “padrões absolutos para que se possa indicar a designação e gênero nos primeiros anos de vida, não se justificando, portanto, os riscos irreversíveis de uma cirurgia prematura”, “o papel do médico, nos casos de genitália ambígua, é de procurar identificar o gênero, e não o de construir um gênero com hormonioterapia ou cirurgia”, “a designação prematura do gênero é uma solução que não visa ao bem-estar da criança, alheia à ambiguidade nos primeiros anos de vida”, e “a prematura designação sexual é realizada para atender aos interesses dos pais; sua verdadeira pretensão é a definição de um gênero social” conforme abordado no estudo (04).

O recurso à Bioética para se repensar a natureza do discurso médico pró-intervenção se justifica na medida em que a sua realização, ao menos nos casos de genitália ambígua, implica em sofrimento evitável, portanto, injustificável. A imposição desnecessária da realização de cirurgias em crianças intersexuais, sem que haja qualquer justificativa da ordem do risco à sua vida deve ser objeto de profunda reflexão. Grande parte dessas cirurgias têm objetivos meramente estéticos e a nada mais servem do que contribuir para afastar o reconhecimento da possibilidade de qualquer variação genital, em especial quanto à sua aparência como descrito no estudo (04).

Como exposto no artigo (05) Os casos de malformações geniturinárias foram classificados como defeitos geniturinários (DGU) e os demais, como distúrbios da diferenciação do sexo (DDS). As variáveis independentes e suas respectivas categorias de análise compreenderam as características demográficas e clínicas e as características genéticas. Entre 80 sujeitos com AGU que compuseram a amostra, 73(91%) foram definidos com diagnóstico de distúrbio de diferenciação do sexo (DDS) e os demais como defeitos geniturinários (DGU) isolado ou sindrômico. Neste estudo, observou-se predomínio dos DDS sobre os DGU isolados e sindrômicos.

Embora os DGU isolados sutis, como as hipospádias glandares, sejam muito frequentes na população, esse resultado não surpreende, uma vez que a prática comum é não encaminhar esses pacientes para investigação etiológica. Por outro lado, o pequeno número de casos com DGU sindrômico pode refletir a raridade e curso clínico grave dessas

condições, geralmente associadas a óbito. Todavia, uma vez reconhecidos, esses casos costumam ser encaminhados para avaliação em idade precoce.

Conforme apresentado no estudo (10) os autores não identificaram associações específicas entre os diferentes defeitos congênitos extracardíacos e determinadas malformações cardíacas, com exceção das síndromes clássicas. Os problemas extracardíacos verificados se encontravam mais frequentemente nos sistemas digestório, musculoesquelético e geniturinário.

Anormalidades extracardíacas, incluindo abdominais, são frequentes em pacientes com cardiopatia congênita, sendo que portadores dessas alterações podem apresentar um risco maior de morbimortalidade. Devido a isto, alguns autores vêm discutindo a importância e o custo-benefício da triagem de crianças portadoras de cardiopatia congênita à procura de anormalidades extracardíacas por meio de exames complementares, como o ultrassom abdominal. São poucos os estudos que avaliaram a possibilidade de um programa de triagem universal; no entanto, os mesmos têm indicado que esta seria uma estratégia razoável, não apenas pela frequência de tais alterações extracardíacas, como pelo fato de que várias delas, especialmente as abdominais, são, muitas vezes, silenciosas.

Essa abordagem poderia auxiliar na prevenção de complicações maiores futuras, tal como a doença renal crônica. Todavia, a quase totalidade dos trabalhos descritos na literatura é retrospectiva e não padronizada (ou seja, não avaliada uniformemente, com realização de ultrassom em todos os indivíduos da amostra), e baseia-se principalmente em dados constantes em registros médicos e populacionais. Desta forma, estudos adicionais são ainda necessários no intuito de se avaliar a real importância desta triagem.

Embora a dor seja um fenômeno subjetivo e difícil de ser avaliado em RN, evidências científicas disponíveis na literatura subsidiam a avaliação e o tratamento da dor em RN com o objetivo de minimizar seus efeitos deletérios, principalmente em prematuros, tanto em curto como em longo prazo como exposto no artigo (09). A maioria dos profissionais de saúde que participaram neste estudo referiu utilizar geralmente ou sempre intervenções não farmacológicas durante a realização de um procedimento potencialmente doloroso, conforme recomendado pelo Ministério da Saúde e por órgãos internacionais.

As intervenções que mais se destacaram no estudo (09) entre os profissionais de saúde foram: uso de glicose oral, sucção não nutritiva, o enrolamento e o uso da sucção não nutritiva associado à glicose oral. Entretanto, a falta do registro do uso dessas intervenções, mencionada pelos próprios profissionais da unidade, não permite levantar o quanto essas intervenções tem sido de fato utilizadas no alívio da dor neonatal.

Conforme exposto no o estudo (12) educação em saúde, por meio de orientações, constitui-se em importante estratégia de prevenção de infecções, no entanto, um dos grandes obstáculos enfrentados pelos profissionais na área da saúde é o não entendimento dos familiares sobre as fontes de risco.

A presença dos pais junto ao RN é muito importante, visto que, o mesmo necessita de todo o carinho e conforto para sua recuperação e estabilidade, além disso, os pais se sentem excluídos sem estes gestos, mas para prevenir e controlar as IRAS não basta apenas permitir e incentivar a permanência dos pais na UTIN é necessário orientar as medidas preventivas de infecções, bem como a maneira correta de manusear seu bebê, tocando-o com o máximo de cuidado possível, ensinando assim a preveni-las e controlá-las na UTI neonatal.

No estudo (11) foi exposto que o ambiente de uma UTI neonatal é muito diferente do útero materno. No útero o RN é envolvido em um líquido aquecido e é contido pela parede uterina, mantendo a sensação de conforto e segurança. Entretanto, ao nascer prematuramente, o RN prematuro é alocado em incubadora, em posição que favoreça a manipulação, com braços e pernas estendidos, fato que não colabora para sua organização.

Além disso, o contato é frequente e geralmente intrusivo, e a manipulação tem como foco a recuperação do corpo fisiológico do RN, sendo poucas as intervenções afetuosas, as quais geralmente vêm dos pais. Visando melhorar a qualidade do atendimento ao RN, faz-se premente o cuidado desenvolvimento como uma filosofia de assistência que implica repensar as relações com o RN, a família e os sujeitos envolvidos no cuidado.

Entre as várias estratégias do cuidado desenvolvimento, o agrupamento de cuidados tem como objetivo promover o repouso do RN por meio da manipulação mínima.

A manipulação mínima refere-se a um agrupamento de cuidados no qual o RN é visto como o centro da assistência, o que leva os cuidadores a agir em conjunto, priorizando a necessidade do RN. Além do agrupamento de cuidados, destaca-se também a importância de praticar a manipulação mínima, procedimentos devem ser estimulados dentro da UTI neonatal.

No estudo (06) com a análise dos resultados, pode-se evidenciar a necessidade de os profissionais da saúde atuarem como um real apoio a essas famílias, mais do que orientando a realização do cuidado, como a escuta qualificada, também investindo nas relações interpessoais, para efetivamente qualificar a assistência e auxiliar a família da criança com anomalia.

Frente a essa fase delicada enfrentada pelas mães e sua família, a equipe de enfermagem se torna imprescindível no momento de facilitar a aproximação da mãe com seu filho como enfatizado no estudo (08). Os pais deixam de serem observadores passivos para serem ativos participantes. Eles precisavam de diferentes tipos de informação em diferentes fases de sua hospitalização infantil. Quando os pais são informados de forma contínua e consistente sobre condição de seus filhos, tornam-se mais propensos a serem parceiros ativos no cuidado de seu bebê.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Conforme os estudos analisados a enfermagem em unidade de terapia intensiva neonatal possui um importante papel que vai muito além do cuidado técnico com o neonato. A educação em saúde durante a internação neonatal é indispensável aos familiares para a melhor compreensão deste universo estranho aos mesmos, fazendo-se necessário que a enfermagem os acompanhe nas primeiras visitas a UTI neonatal, informando sobre as condições do bebê os procedimentos e tratamentos realizados além de responder as dúvidas e dar suporte emocional na forma de empatia e compreensão, encorajando as visitas e o envolvimento nos cuidados ao neonato, ajudando deste modo em sua recuperação.

Estudos científicos evidenciam que a presença dos pais durante o período de internação na UTI neonatal contribui para uma recuperação mais rápida e diminuição da dor no neonato durante os procedimentos. Quando existe a informação contínua, desenvolve-se a confiança nos familiares bem como a afirmação do papel de mãe são de grande importância.

Sendo imprescindível ressaltar também o papel da enfermagem na prevenção do surgimento de malformações através da educação em saúde as gestantes para diminuir a incidência de malformações induzidas por fármacos, fumo, álcool e ou outras drogas.

REFERÊNCIAS

CALONE, A. et al. Malformações congênitas: aspectos maternos e perinatais. **Rev. AMRIGS**, v. 53, n. 3, p. 226-230, jul./set. 2009. Link de acesso: http://www.amrigs.com.br/revista/53-03/07-350_malforma%C3%A7%C3%B5es%20cong%C3%AAnitas.pdf

CARVALHO, Q. C. M. et al. Malformação congênita: significado da experiência para os pais. *Ciênc. Cuidado Saúde*, v. 5, n. 3, p. 389-397, set./dez. 2006. Link de acesso: <http://eduem.uem.br/ojs/index.php/CiencCuidSaude/article/viewFile/5039/3262>

CONNELL MT, OWEN CM, SEGARS JH. Genetic syndromes and genes involved in the development of the female reproductive tract: a possible role for gene therapy. *J Genet Syndr Gene Ther*, v.4, p.27, 2013. Link de acesso: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4264624/pdf/nihms468893.pdf>

COSTA, C. M. S.; GAMA, S. G. N.; LEAL, M. C. Prevalence and factors associated with congenital malformations. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, v. 22, n. 11, p. 2423-2431, nov. 2006. Link de acesso: <https://pdfs.semanticscholar.org/e29f/18a37ad72f257cdf2e32f15b390ceae807f2.pdf>

CUNHA, V. M. P. et al. Conhecimento da equipe de enfermagem de unidades materno infantis frente aos distúrbios genéticos. *Rev. Rene*, Fortaleza, v. 11, n. esp., p. 215-222, 2010. Link de acesso: http://www.revistarene.ufc.br/edicoespecial/a24v11esp_n4.pdf

FONTOURA, F. C. et al. Newborn with congenital anomaly: a focus on nursing diagnosis. *Rev. Enferm. UFPE on line*, Recife, v. 6, n. 10, p. 2387-2395, 2012. Link de acesso: <https://periodicos.ufpe.br/revistas/revistaenfermagem/article/view/7478/7084>

FONTOURA, F.C.; CARDOSO, M.V.L.M.L. Recém-nascidos com malformações congênitas: prevalência e cuidados de enfermagem na unidade neonatal. Tese de Mestrado - Fortaleza 2012.

FONTOURA, F.C.; CARDOSO, M.V.L.M.L. Associação das malformações congênitas com variáveis neonatais e maternas em unidades neonatais numa cidade do nordeste brasileiro. *Texto Contexto Enferm*, Florianópolis, v. 23, n.4, p. 907-14, 2014. Link de acesso: http://www.scielo.br/pdf/tce/v23n4/pt_0104-0707-tce-23-04-00907.pdf

GAZZANEO, I.F.P. et al. Perfil de pacientes com anormalidades geniturinárias atendidos em serviço de genética clínica no sistema único de saúde. *Rev Paul Pediatr.*, v. 34, n.1, 91-98, 2016. Link de acesso: <http://www.redalyc.org/pdf/4060/406044483015.pdf>

GUERRA, F. A. R. et al. Defeitos congênitos no Município do Rio de Janeiro, Brasil: uma avaliação através do SINASC (2000-2004). *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, v. 24, n. 1, p. 140-149, 2008. Link de acesso: <http://www.scielo.br/pdf/csp/v24n1/13.pdf>

HIORT O, BIRNBAUM W, MARSHALL L, WÜNSCH L, WERNER R, SCHRÖDER T, et al. Management of disorders of sex development. *Nat Rev Endocrinol.* v.10. p.520-9, 2014. Link de acesso: <https://www.nature.com/articles/nrendo.2014.108>

HUGHES IA. Disorders of sex development: a new definition and classification. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*, v.22, p.119-34, 2008. Link de acesso: [http://www.bprcem.com/article/S1521-690X\(07\)00105-4/pdf](http://www.bprcem.com/article/S1521-690X(07)00105-4/pdf)

REIS, G.S.; MIRANDA, D.M.; Associação entre polimorfismos no gene bmp4 e expressão de fenótipos de cakit em amostra brasileira. Tese de Mestrado. Belo Horizonte Minas Gerais, 2011.

ROCHA, R.S.; BEZERRA, S.C.; LIMA, J.W.O.; COSTA F.S. Consumo de medicamentos, álcool e fumo na gestação e avaliação dos riscos teratogênicos. *Rev Gaúcha Enferm.* v.34,

n.2, p.37-45, 2013. Link de acesso:
<http://www.seer.ufrgs.br/RevistaGauchadeEnfermagem/article/viewFile/27191/26036>

SCHREUDER,M.F., BUETERS,R.R., HUIGEN,M.C., RUSSEL,F.G.M., MASEREEUW,R., HEUVEL,L.P.V.D. Effect of Drugs on Renal Development. **Clin J Am Soc Nephrol**, v. 6, p.212-217, 2011. Link de acesso: <http://cjasn.asnjournals.org/content/6/1/212.full.pdf+html>

STEVENSON RE, HALL JG. Human malformations and related anomalies. **New York: Oxford University Press**; 2ª ed, 2006.

WOOLF,A.S. A molecular and genetic view of human renal and urinary tract malformations. **Kidney International**, v.58, n. 2, p.500-512, 2000. Link de acesso: https://ac.els-cdn.com/S0085253815471303/1-s2.0-S0085253815471303-main.pdf?tid=88fb4409-eae8-4cd2-ab24-cea8ec75a43f&acdnat=1518878288_f250c10dd4fe2a32a784e3b7b47d8885