



**SOCIEDADE METROPOLITANA DE EDUCAÇÃO, CULTURA  
E TECNOLOGIA SÃO CARLOS  
FACULDADE METROPOLITANA SÃO CARLOS - FAMESC  
CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM**

**JHEINIPHAYERIER PINHEIRO GRACHETE  
BRUNA RODRIGUES DA COSTA**

**ATUAÇÃO E ORIENTAÇÃO DE ENFERMAGEM AOS PAIS DE CRIANÇAS  
COM MAL EPILÉPTICO ESPECIALMENTE NA SÍNDROME DE DRAVET**

Bom Jesus do Itabapoana/RJ

2019

**JHEINIPHAYERIER PINHEIRO GRACHETE  
BRUNA RODRIGUES DA COSTA**

**ATUAÇÃO E ORIENTAÇÃO DE ENFERMAGEM AOS PAIS DE CRIANÇAS  
COM MAL EPILÉPTICO ESPECIALMENTE NA SÍNDROME DE DRAVET**

Artigo apresentado como parte dos requisitos necessários para a conclusão do curso de Bacharel em Enfermagem, sob orientação da Dra Lívia Mattos Martins da Faculdade Metropolitana São Carlos – FAMESC.

Bom Jesus do Itabapoana/RJ

2019/2

# ATUAÇÃO E ORIENTAÇÃO DE ENFERMAGEM AOS PAIS DE CRIANÇAS COM MAL EPILÉPTICO ESPECIALMENTE NA SÍNDROME DE DRAVET

NURSING ACTIVITIES AND GUIDANCE TO PARENTS OF CHILDREN WITH EPILEPTIC MALPLE ESPECIALLY IN DRAVET SYNDROME

GRACHETE, Jheini Phayerier Pinheiro<sup>1</sup>

COSTA, Bruna Rodrigues<sup>2</sup>

MARTINS, Livia Mattos<sup>3</sup>

## RESUMO

A epilepsia é um grave problema que afeta a saúde de várias pessoas no mundo. O presente trabalho tem como foco a forma como este mal afeta as crianças bem como os tratamentos associados para dar a esses pacientes uma melhor qualidade de vida. Dentre as várias classes de epilepsia, o presente trabalho irá se concentrar na Síndrome de Dravet. Para isso foi feita revisão de artigos científicos. Os resultados mostraram que a Síndrome de Dravet é um mal epiléptico grave e raro que acomete crianças em seu primeiro ano de vida. Uma doença genética que pode levar a graves danos ao paciente levando-o a óbito na maioria dos casos. Por isso o agir dos pais em momentos críticos do episódio epiléptico bem como uma equipe médica bem preparada são de extrema importância, uma vez que esta síndrome tem tratamento, mas, não cura.

**Palavras-chave:** Epilepsia; Convulsão; Síndrome de Dravet.

## ABSTRACT

Epilepsy is a serious problem that affects the health of many people in the world. The present work focuses on how it affects children, as well as the associated treatments to give those patients a better quality of life. Among the several types of epilepsy, this paper will focus on Dravet Syndrome. For this, a review of scientific articles was made. The results showed that Dravet Syndrome is a rare and severe epileptic disorder that affects children in their first year of life. A Dravet Syndrome is a genetic disease that can lead to serious harm to the patient leading to death in most cases. Therefore the action of parents at critical moments of the epileptic episode as well as a well-prepared medical team are of utmost importance, as this syndrome has treatment but has no cure.

**Keywords:** Epilepsy, Convulsion, Dravet Syndrome.

---

<sup>1</sup> Graduanda do Curso de Enfermagem da Faculdade Metropolitana São Carlos.  
Email: jheininha1@gmail.com;

<sup>2</sup> Graduanda do Curso de Enfermagem da Faculdade Metropolitana São Carlos. E-mail:  
brurc20@gmail.com;

<sup>3</sup> Professora orientadora: Doutora em Biociência e Biotecnologia (UENF). Mestrado em Biociências e Biotecnologia (UENF). Professora da Faculdade Metropolitana São Carlos, campi Bom Jesus do Itabapoana-RJ. E-mail: liviammartins@gmail.com.

## INTRODUÇÃO

A epilepsia é uma doença cerebral crônica causada por diversas etiologias, é caracterizada por recorrentes crises não provocadas. Esta condição tem consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais, prejudicando diretamente a qualidade de vida do paciente afetado (BRASIL, 2013).

Crianças com epilepsia têm grande probabilidade de desenvolver problemas de comportamento e aprendizagem. Proporcionar uma melhor qualidade de vida em crianças com epilepsia é importante, especialmente porque elas passam por períodos da vida, em que são desenvolvidas habilidades cognitivas e sociais (SOUZA,1999).

Crises convulsivas são divergentes de crises epiléticas, sendo crises convulsivas episódios e crises epiléticas diagnóstico de crises convulsivas recorrentes, de acordo com Bittencourt (2001) que podem ser divididas em dois grupos:

Sendo a de grande mal uma crise que se inicia com um grito e perda imediata da consciência com queda ao chão. Em sequência rápida, o paciente exhibe rigidez muscular, fase tônica, acompanhada de cianose, é seguido por abalos dos quatro membros e respiração ofegante. Os movimentos clônicos/convulsivos duram poucos minutos ou segundos, imediatamente após, um relaxamento dos esfíncteres vesical/anal pode acontecer e neste caso há liberação de urina e/ou fezes. É comum pacientes expelirem saliva, na maior parte das vezes sanguinolenta, devido aos ferimentos provocados na mucosa oral ou na língua, ocorridos durante a fase tônica. É recuperada a consciência lentamente e a maioria dos pacientes poderão apresentar cefaléia e mialgias difusas ou até fraturas ósseas no pós crise;

A de pequeno mal consiste em um breve lapso da consciência, com duração de 5 a 30 segundos, a atividade motora cessa e a criança permanece estática e irresponsável a qualquer estímulo. Um restabelecimento da consciência segue-se imediatamente após a crise, permitindo a pessoa retornar à atividade que estava exercendo no momento da crise. Costumam se repetir diversas vezes ao longo do dia, podem ser notados discretos movimentos tônicos ou clônicos de pálpebras e boca, bem como leve queda da cabeça.

Gareiso & Escardó (1949, p. 22) conceituaram a epilepsia da seguinte maneira:

A epilepsia é um quadro clínico produzido por uma descarga elétrica súbita, anormal e desordenada dos neurônios. Essas descargas podem compreender uma, várias ou todas as categorias e níveis do sistema nervoso, assim fala de descargas psíquicas, descargas motoras, descargas sensitivas, descargas sensoriais e descargas neurovegetativas, todas as quais são expressão de epilepsia como conceito patogênico e constituem clinicamente as epilepsias.

A síndrome de Dravet é um tipo de epilepsia grave e de origem genética que se inicia na infância, geralmente no primeiro ano de vida. É caracterizada pela presença de consecutivas crises convulsivas. Com o passar da idade, observam-se atrasos cognitivos, problemas de aprendizagem e dificuldade nos movimentos (WOLF *et al.*, 2006).

É uma doença rara que se manifesta geralmente entre 4 e os 12 meses de vida, podendo ser confundida com convulsões febris. A criança pode registrar várias convulsões por dia, por curtos ou longos períodos de tempo ou até entrar em coma, durante o sono ou acordada (WOLF; CASSÉ-PERROT, C.; DRAVET, C, 2006).

É caracterizada por crises febris e não febris, generalizadas, sendo representado por convulsões recorrentes, desaceleração do desenvolvimento psicomotor e aparecimento de sinais neurológicos anormais, afetando duas vezes mais o gênero masculino. São comuns convulsões focais, com ou sem comprometimento da consciência, podem estar associadas com características como cianose, palidez, sialorreia podendo evoluir para um motor focal ou bilateral, convulsão com vômito (CONOLLY, 2016).

O objetivo do trabalho foi apresentar a epilepsia como uma doença comum que é dividida em dois tipos, com enfoque na síndrome de Dravet que é uma doença rara, mostrando a importância do profissional de saúde em conhecer essas doenças para um diagnóstico mais rápido, fazendo com que o tratamento se inicie previamente, evitando agravos na doença e mostrando aos pais e responsáveis como agir e proteger a criança durante uma crise de grande mal.

## **MATERIAL E MÉTODOS**

O método aplicado para o desenvolvimento deste presente trabalho contou-se com a utilização do projeto de pesquisa, com a finalidade de leitura de revisão de artigos científicos. Deu-se início as pesquisas no dia 22 de fevereiro de 2019, para isso usamos os seguintes termos: “Epilepsia na infância”, “Enfermagem no cuidado em crianças epiléticas”, “Síndrome de Dravet”, “Cuidados de enfermagem na Síndrome de Dravet”, “Cuidado dos pais em crises epiléticas”, foram pesquisados e encontrados artigos em português, espanhol e inglês em bibliotecas virtuais como: Google acadêmico, Scielo e em livros. Foram selecionados um artigo em espanhol, sete em inglês bem como quatro em português. Para traduzir os artigos de língua estrangeira, utilizamos a ajuda de um profissional da língua.

## **DESENVOLVIMENTO**

A epilepsia é uma experiência frustrante para a família. Seu diagnóstico gera nos familiares um distúrbio emocional, forçando-os a se adaptarem com uma doença crônica. O ajuste familiar, por sua vez, tem profundo impacto nas crianças epiléticas, pois, estas reconhecem que têm uma condição que os diferencia de outras crianças, trazendo profundas consequências em vários aspectos. Os pais percebem seus filhos como imaturos e com várias dificuldades em habilidades psicológicas diversas (SOUZA,1999).

Scheffer (2012) descreve que no primeiro ano de vida, um bebê saudável e desenvolvido, apresenta um estado convulsivo epilético provocado por febre, doença ou vacinação, gerando, entre o primeiro e os quatro anos de idade, outros tipos de convulsões. A criança nasce com um desenvolvimento iniciativo normal, sem nenhuma doença, mas após consecutivas crises convulsivas diminui no segundo ano, podendo acontecer regressão, principalmente com os estados epiléticos.

A Síndrome de Dravet está associada a mutações do gene SCN1A, em 70% dos pacientes. A síndrome causa incapacidade intelectual grave em 50% dos pacientes, e incapacidade intelectual moderada e leve em 25% dos casos, sendo raros os pacientes com um desenvolvimento normativo. (SCHEFFER, 2012).

Ceulemans (2011) refere à Síndrome de Dravet como uma epilepsia muito grave, que não só afeta profundamente crianças, mas também as pessoas que a rodeiam. No início da síndrome, surgem muitas questões em relação ao seu diagnóstico, gravidade, efeitos nocivos e manuseamento das convulsões.

O estado epilético não convulsivo é caracterizado por consciência alterada, sintomas independentes que geralmente, envolvem os dedos e os músculos da boca não raro durando muitas horas ou dias. O estado epilético pode ser fatal, e os sintomas e sinais do estado epilético não convulsivo podem ser sutis e difíceis de avaliar (SCHEFFER, 2012).

Com os avanços na área da farmacologia se permitiu o uso dos canabinóides ativos com propósitos terapêuticos, pois é viável a extração dos compostos na sua forma pura, com composição e doses conhecidas (PERTWEE, 2012).

Há pouco o uso do Canabidiol (CBD) no tratamento em epilepsias de difícil controle tem sido usado como uma alternativa de tratamento (O'CONNELL; GLOSS; DEVINSKY, 2016). As propriedades anticonvulsivantes do CBD acontecem por meio de mecanismos neuroprotetores, modulação do estresse ou balanço excitação/inibição neuronal (GONZALEZREYES *et al.*, 2013; DEVINSKY *et al.*, 2014).

Por ser uma síndrome resistente ao tratamento, ter o diagnóstico cedo é muito importante, podendo diminuir a concentração de crises consecutivas com medicamentos, mas ainda há uma grande necessidade de novas terapias para controlar com mais eficiência as crises (CONOLLY, 2016).

Como é uma doença sem cura, é fundamental que os integrantes da família aprendam formas de lidar com a síndrome, buscando por ajuda de estruturas clínicas e não clínicas. É de extrema importância dos profissionais da equipe de enfermagem, ensinar os pais a lidar com a doença, ou seja, o que fazer, com quem entrar em contacto e a quem recorrer (CEULEMANS, 2011).

O início dos sintomas é abrupto, o corpo todo torna-se rígido, há perda de consciência, a face pode tornar-se pálida e distorcida, os olhos são frequentemente fixos em uma posição, as costas podem ficar arqueadas com a cabeça mantida para trás ou para um dos lados, os braços geralmente ficam flexionados ou fletidos e as mãos fechadas, quando em pé, há queda ao solo. Poderá haver emissão de um grito lancinante peculiar, com frequência, há incapacidade de engolir saliva, a respiração é

ineficaz sobrevivendo a cianose, quando os espasmos incluem os músculos respiratórios, o pulso pode tornar-se fraco e irregular (NETTINA, 2003).

A fase crônica é caracterizada por movimento rítmico que seguem o estado tônico. Geralmente começa em um local tornando-se generalizadas, incluindo os músculos da face. Devido à contração rigorosa da mandíbula e dos músculos abdominais, pode haver mordedura da língua, bochecha e incontinência urinária (NETTINA, 2003).

O Ministério da Saúde diz que os cuidados a serem tomados durante a convulsão são:

Proteja a pessoa, deite-a de lado, com a cabeça virada para um dos lados, para ajudar a respirar e prevenir aspiração de secreções e vômito. Apoie a cabeça da pessoa. Verifique se a pessoa está respirando adequadamente. NÃO restrinja os movimentos. NÃO coloque nada na boca da pessoa. Fique com a pessoa até a crise passar e ela recuperar a consciência. Algumas pessoas sentem que a crise vai começar. Neste caso, a pessoa tem tempo para se deitar em algum lugar seguro e até avisar alguém. Lembre-se de que a epilepsia não é contagiosa e ninguém pega epilepsia por ajudar alguém (BRASIL, 2018, s.p.).

Segundo Ceulemans (2011), a partir do momento em que o diagnóstico da Síndrome de Dravet for estabelecido, os pais devem estar cientes do alto risco da recorrência de convulsões. Visto que a hospitalização será frequente no futuro, e que a doença em si aumenta o risco de morte, tornando-se necessário ensinar aos pais como prevenir estados epiléticos.

É importante o profissional de enfermagem explicar, de forma clara e compreensível, que a doença, devido à origem genética, é incurável e que afetará o estado de desenvolvimento do seu filho, bem como a necessidade de aderir a planos de tratamento adequados para as crianças. Deve-se educar os pais e restantes pessoas em contacto diário com a criança sobre os primeiros sintomas e sinais de estado epilético não convulsivo (CEULEMANS, 2011).

É necessário colocar em prática um plano individualizado de emergência para cada indivíduo, de modo a facilitar a intervenção precoce e prevenir o estado prolongado epilético e as suas complicações associadas (CONNOLLY, 2016).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

As epilepsias são condições sérias e que precisam de uma equipe para o controle dessas crises. A síndrome de Dravet é uma doença rara que precisa do acompanhamento constante das crianças pois leva a várias crises convulsivas durante o dia, diminuindo a capacidade mental da criança, que só piora a cada crise consecutiva.

A criança com Síndrome de Dravet nasce normal, e começa no primeiro ano de vida, com crises benignas que começam a se agravar com o passar do tempo, tornando-se um mal epiléptico. Nota-se que o apoio da equipe de enfermagem é muito importante para o auxílio físico com os cuidados com da criança e ajuda psicológica da família. Para isso, deve-se educar os pais ou responsáveis sobre a doença: Como agir, como socorrer e como tratar.

É necessário que a família tenha um plano individual de emergência em mente a fim de agir rápido em momentos de crise. O tratamento é importante e deve ser feito corretamente para evitar crises prolongadas e melhorar a qualidade de vida.

## REFERÊNCIAS

- BITTENCOURT, P. Reconhecendo crises de epilepsia. *In: Neurologia UFSC*. 2001.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria nº 1.319, de 25 de novembro de 2013**. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epilepsia.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Avaliação e Conduta da Epilepsia na Atenção Básica e na Urgência e Emergência**. 1. ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2018.
- CEULEMANS, B. Overall management of patients with Dravet syndrome. *In: Developmental Medicine & Child Neurology*, v. 53, suppl. 2, p. 19-23, 2011.
- CONNOLLY, M. B. Dravet syndrome: diagnosis and long-term course. *In: Canadian Journal of Neurological Sciences*, v. 43, n. S3, p. S3-S8, 2016.
- GAREISO, A.; ESCARDÓ, F. **La epilepsia en el niño**: nuevos conceptos, nuevas técnicas, nuevos tratamientos. Buenos Aires: El Ateneo Editorial, 1949.
- GONZALEZ-REYES, L. *et al.* TRPV1 antagonist capsazepine suppresses 4-APinduced epileptiform activity in vitro and electrographic seizures in vivo. *In: Exp Neurol.*, v.250, p: 321-332, 2013.
- NETTINA, S. M. **Prática de Enfermagem**. 7 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003.
- O'CONNELL, B. K.; GLOSS, D.; DEVINSKY, O. Cannabinoids in treatment-resistant epilepsy: A review. *In: Epilepsy & Behavior*, mai. 2016.
- PERTWEE, R. G. Targeting the endocannabinoid system with cannabinoid receptor agonists: pharmacological strategies and therapeutic possibilities. *In: Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci.*, v.367, p: 3353-3363, 2012.
- SOUZA, Elisabete. Qualidade de vida na epilepsia infantil. *In: Arquivos de Neuropsiquiatria*, v. 57, n. 1, p. 34-39, 1999.
- SCHEFFER, I. E. Diagnosis and long-term course of Dravet syndrome. *In: European Journal of Paediatric Neurology*, v. 16, p. S5-S8, 2012.
- WOLFF, M.; CASSÉ-PERROT, C.; DRAVET, C. Severe myoclonic epilepsy of infants (Dravet syndrome): natural history and neuropsychological findings. *In: Epilepsia*, v. 47, p. 45-48, 2006.