

A IMPORTÂNCIA DO CUIDADO INDIVIDUALIZADO NA ASSISTÊNCIA AO PACIENTE PORTADOR DE PORFIRIA ERITROPOIÉTICA

PATRICIA GARCIA GUILARDI; MARIANA DE OLIVEIRA CARDOSO; DIOGO FERREIRA
DUCATTI; CARLA PATRICIA MICHELOTTI PEREIRA; TIANI GODINHO DA SILVA

Introdução: As porfirias são classificadas como doenças raras, podendo ser de origem genética ou adquiridas, decorrente de deficiências enzimáticas específicas na biossíntese do heme, que levam à superprodução e acumulação de precursores metabólicos. Como o heme é sintetizado tanto na medula óssea, para a produção de hemoglobina, quanto no fígado, como componente dos citocromos, a porfiria é classificada conforme a origem dos precursores em excesso. Em casos de ataques recorrentes e graves, há indicação do transplante hepático e de células tronco hematopoiéticas. **Objetivos:** Descrever as adaptações necessárias do ambiente e da equipe de saúde ao assistir uma paciente submetida ao transplante de células tronco hematopoiéticas com diagnóstico de porfiria eritropoiética e transplantada hepática prévia. **Relato de Experiência:** Para receber a paciente na unidade foram necessárias várias adaptações, pois os sintomas apresentados nesse tipo de porfiria estão relacionados à exposição direta à luz. **Discussão:** Os principais sintomas da exposição a luz são dor, vermelhidão e prurido. A exposição mínima é tolerável apenas com luz amarela, por esse motivo a paciente permaneceu a maior parte do tempo com as luzes do quarto desligadas e em posição onde não havia exposição a luz solar e até mesmo a claridade. Durante as avaliações e procedimentos, utilizou-se uma luz de cabeceira discreta, na coloração amarela. A equipe recebeu orientação e treinamento no manejo da paciente para que o atendimento ocorresse na maior parte do tempo sem o auxílio da luz, mesmo no turno da noite, que exigiu mais atenção e preparo, sendo necessário um olhar clínico para realizar a avaliação precisa durante todas as etapas do transplante. **Conclusão:** Por tratar-se da primeira experiência da unidade com paciente portador de porfiria, o atendimento exigiu rigorosa adaptação, que se mostrou eficiente. Com organização e treinamentos, todas as condições necessárias para o acompanhamento integral da paciente foram estabelecidas com sucesso durante uma internação bastante longa. Os ajustes no ambiente e nas rotinas permitiram que a condição especial da paciente não interferisse em sua assistência e tampouco na excelência do atendimento global. Foi considerada uma experiência desafiadora e resultou em qualificação e aprendizado.

Palavras-chave: Porfiria, Luz, Treinamentos, Transplante, Adaptação.