



FACULDADE PERNAMBUCANA DE SAÚDE - FPS

**DIFICULDADES RELACIONADAS ÀS ATIVIDADES ESCOLARES DE
CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSE EM
PERNAMBUCO.**

Edivania Maria de Lima

Érica de Fátima Barbosa e Silva

Giselle Cavalcanti Costa Chaves

Recife

2017

FACULDADE PERNAMBUCANA DE SAÚDE - FPS

**DIFICULDADES RELACIONADAS ÀS ATIVIDADES ESCOLARES DE
CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSE EM
PERNAMBUCO.**

Trabalho de conclusão de curso apresentado à
banca examinadora da Faculdade
Pernambucana de Saúde, como parte dos
requisitos para obtenção do grau de bacharel em
Enfermagem.

Autoras: Edivania Maria de Lima,
Érica de Fátima Barbosa e Silva e
Giselle Cavalcanti Costa Chaves.

Orientadora: Rutheanne Melo de Siqueira

Recife

2017

IDENTIFICAÇÃO

Título: Dificuldades relacionadas às atividades escolares de crianças e adolescentes com mucopolissacaridose em Pernambuco.

Autoras:

Edivania Maria de Lima

Acadêmica de Enfermagem da Faculdade Pernambucana de Saúde - FPS

Telefone: (81) 9 8884-0183

E-mail: vania1353@gmail.com

Érica de Fátima Barbosa e Silva

Acadêmica de Enfermagem da Faculdade Pernambucana de Saúde - FPS

Telefone: (81) 9 8756-9580

E-mail: ericaester@hotmail.com

Giselle Cavalcanti Costa Chaves

Acadêmica de Enfermagem pela Faculdade Pernambucana de Saúde – FPS

Estagiária da Secretaria Estadual de Saúde em Vigilância Epidemiológica

Telefone: (81) 9 8622-9999

E-mail: giselle_cavalcantii@hotmail.com

Orientadora:

Nome: Rutheanne Melo de Siqueira

Função: Enfermeira gerente da enfermagem pediátrica/4ºHGP; Tutora da FPS.

Instituição de Ensino: Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira – IMIP/

Faculdade Pernambucana de Saúde

Telefone: (81) 9 87418062

E-mail: rutheanne@gmail.com

RESUMO

Introdução: As mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças raras e hereditárias, caracterizadas pelo acúmulo de um mucopolissacarídeo, o glicosaminoglicano (GAG), em vários tecidos, devido à deficiência de enzimas lisossomais envolvidas em sua degradação. **Objetivo:** Descrever as dificuldades relacionadas às atividades escolares de crianças e adolescentes com mucopolissacaridose em Pernambuco. **Método:** Estudo quantitativo, retrospectivo, descritivo, com corte transversal, realizado por meio de pesquisa de dados secundários de uma pesquisa maior intitulada “Características clínicas e qualidade de vida de crianças e adolescentes portadoras de mucopolissacaridose atendidas em um centro de referência para tratamento de erros inatos do metabolismo em Recife-PE”, realizada no Centro de tratamento para erros inatos de metabolismo (CETREIM) do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP) e nos centros também por ele gerenciado (Hospital Dom Malan em Petrolina e Hospital Regional Inácio de Sá em Salgueiro). Os dados encontram-se armazenados no Microsoft Office Excel e foram agrupadas e contabilizadas de acordo com a frequência e a porcentagem das questões que correspondem aos objetivos do estudo: dados relacionados às características sociodemográficas da amostra e dados sobre dificuldades escolares, obtidos através do questionário de qualidade de vida relacionado a saúde “Pediatric Quality of Life Inventory (Peds-QL)” da pesquisa anterior. Os dados foram analisados no *software* Stata 12.1 na pesquisa anterior. **Resultados:** Das 20 crianças e adolescentes estudadas, prevaleceu o sexo masculino (60,0%), a raça parda (55,0%), sendo a mãe o principal cuidador (85,0%). No domínio escolar, a frequência à escola é prejudicada em 100% dos sujeitos já que todas em algum momento precisaram faltar à aula por não estar se sentindo bem ou para ir ao médico. Apenas 20,0% nunca possuíam dificuldades em

prestar atenção na aula, assim como esquece as coisas. Entre os participantes do estudo, 65% possuíam alguma dificuldade para acompanhar a turma. **Conclusão:** As crianças e adolescentes portadores de mucopolissacaridose deste estudo, apresentaram dificuldades relacionadas as atividades escolares. Todos os pacientes com a patologia têm a frequência escolar prejudicada, assim como, dificuldade para acompanhar a turma e prestar atenção na aula em graus variáveis. Levando assim, como consequência o atraso na formação e possível diminuição no rendimento escolar.

Descritores em saúde: mucopolissacaridose, doença crônica e saúde escolar.

ABSTRAT

Introduction: Mucopolysaccharidoses (MPS) are a group of rare and hereditary diseases, characterized by the accumulation of a mucopolysaccharide, glycosaminoglycan (GAG), in several tissues, due to the deficiency of lysosomal enzymes involved in its degradation. The school activities of the MPS patients may be affected due to the diverse comorbidities that are associated with these pathologies. **Objective:** To describe the difficulties related to the school activities of children and adolescents with mucopolysaccharidosis in Pernambuco. **Method:** A retrospective, descriptive, cross-sectional, quantitative, case-series study was carried out by means of

secondary data from a larger study entitled "Clinical characteristics and quality of life of children and adolescents with mucopolysaccharidosis treated at a center reference for the treatment of inborn errors of metabolism in Recife-PE ", held at the Center for the Treatment of Inborn Metabolism Errors (CETREIM) of the Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Domingos Hospital in Petrolina and Inácio de Sá Regional Hospital in Salgueiro. The data are stored in Microsoft Office Excel and have been grouped and accounted for according to the frequency and percentage of questions that correspond to the objectives of the study: data related to the sociodemographic characteristics of the sample and data on school difficulties obtained through the Pediatric Quality of Life Inventory (Peds-QL) questionnaire of the previous research. in software and Stata 12.1 in the previous research. **Results:** Of the 20 children and adolescents studied, the male sex (60.0%), the brown race (55.0%), the mother was the main caregiver (85.0%). In the school field, attendance at school is impaired in 100% of the subjects since all of them at some point had to miss the class because they were not feeling well or to go to the doctor. Only 20.0% never had difficulty paying attention in class, just as he forgets things. Among the study participants, 65% had some difficulty to accompany the class. **Conclusion:** The children and adolescents with mucopolysaccharidosis presented difficulties related to school activities. All patients with pathology have impaired school attendance, as well as difficulty in accompanying the class and attending classes in varying degrees. As a consequence, the delay in formation and possible decrease in school performance.

Health descriptors: mucopolysaccharidosis, chronic disease and school health.

SUMÁRIO

I. INTRODUÇÃO	9
II. OBJETIVO	12
III. MÉTODO	12
3.1 Desenho do Estudo, Local e Período	12
3.2 População e Amostra.....	13
3.3 Instrumento de coleta de dados.....	13
3.4 Processamento e análise dos dados.....	13
3.5 Aspectos Éticos	14
IV. RESULTADOS	14
V. DISCUSSÃO	16
VI. CONCLUSÃO	20
VII. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	20
VIII. ANEXOS	25
8.1 Anexo I	26
8.2 Anexo II	28

I. INTRODUÇÃO

A Mucopolisacaridose (MPS) foi descoberta em 1917, por Hunter, mas as bases bioquímicas só foram comprovadas entre as décadas de 50 e 60 onde ocorreu o desenvolvimento de novas técnicas laboratoriais como, por exemplo, a cromatografia e eletroforese de proteínas e a tecnologia de DNA possibilitou a detecção dos erros inatos de metabolismo.¹

A MPS faz parte do grupo de erros inatos de metabolismo, que são grupos de doenças genéticas, onde ocorrem alterações nas informações contidas do DNA recebido dos progenitores resultando na modificação do metabolismo; além do metabolismo, afetam também a síntese, degradação, transporte e armazenamento de substâncias envolvendo várias enfermidades destacando as doenças de depósito lisossomal onde é caracterizado pelo acúmulo de substâncias dentro da organela celular.²

A incidência da MPS nas populações é muito variável, estimada de 1: 238.095 a 1: 300.0004. Nos Estados Unidos, estima-se que haja entre 50 a 300 casos, totalizando cerca de 1100 em todo o mundo. Na Austrália, verificou-se a incidência de 1 para cada 248.000 nascimentos, respectivamente. Alguns estudos mundiais a caracterizam como uma das doenças mais raras; No Canadá e Irlanda do Norte, não existe nenhum caso em mais de duas décadas, entretanto estudos brasileiros encontraram incidência alta, levando a se considerar que sua incidência seja maior no Brasil, contudo o motivo ainda é desconhecido.³⁻⁵ O Centro de Tratamento de Erros Inatos de Metabolismo (CETREIM) IMIP é reconhecido mundialmente como referência para tratamento de Erros Inatos de Metabolismo; No Brasil o 2º maior Centro é o de Pernambuco no IMIIP ficando atrás, apenas do Centro de São Paulo.

Existem 11 tipos de MPS atualmente descritas, resultando da deficiência de enzima lisossômica específica, são elas: I, II, IIIA, IIIB, IIIC, IIID, IVA, IVB, VI, VII,

IX. Apesar de cada tipo apresentar uma característica específica, pode-se salientar que todas apresentam semelhança por serem multissistêmicas, progressivas em razão dos efeitos físicos e de ocasionar grande morbimortalidade aos afetados.⁶

As características mais comuns afetam o crescimento e desenvolvimento considerado normal nos primeiros anos, estagnando-se em torno de seis a oito anos, podendo haver maior comprometimento devido às anormalidades físicas como, por exemplo, baixa estatura.⁷ O óbito pode ocorrer na segunda ou terceira década de vida decorrente de insuficiência cardíaca congestiva ou obstrução respiratória crônica.⁸ As manifestações existem por todo sistema corpóreo incluindo pele e tecido subcutâneo onde a pele é espessa, apresentando hipertricose, fáceis grosseiras, mãos e pés infiltrados.⁹

É comum a presença de manifestações oculares como as opacificações da córnea, glaucoma, pseudoglaucoma e atrofia óptica por papiledema.¹⁰ As alterações orais incluem a Macroglossia, Dentes displásicos, alterações de oclusão e hiperplasia gengival.¹¹ Ocorrem também problemas Auditivos como Hipoacusia, otite média aguda de repetição, deformidades dos ossículos são descritos na literatura.¹² No sistema Cardiovascular as alterações mais comuns são a Hipertensão arterial sistêmica e pulmonar e estreitamento arterial global.⁸

Dentre as manifestações respiratórias destacam-se as infecções de vias aéreas superiores e inferiores de repetição, apneia obstrutiva no sono, dispneia, hipóxia crônica evoluindo para hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca congestiva. Na região abdominal apresentam hepatoesplenomegalia, hérnia umbilical e/ou inguinal e diarreia crônica.^{8,9}

Pessoas com MPS podem apresentar também alterações neurológicas como a Hidrocefalia, mielopatia por compressão, atrofia cerebral, lesão na substância branca,

ventriculomegalia, alteração do sistema nervoso autônomo entre outras. São comuns problemas ósteo-articulares como disostose múltipla, função articular anormal, mãos em garra e síndrome do túnel do carpo.^{9,13}

Diante das características clínicas relacionadas à doença, a MPS é considerada uma doença crônica, rara, progressiva e degenerativa que requer cuidados especiais de uma equipe multidisciplinar.¹³

As doenças crônicas constituem grande motivo de preocupação para os profissionais de saúde, devido as consequências de seu tratamento, ainda que ambulatorialmente, acarretando desgaste e sofrimento tanto para a pessoa acometida como para família.^{14,15}

O avanço atual no processo científico de diagnóstico e de terapêutica levou a um aumento da identificação precoce do número de casos de doenças crônicas. Nas últimas décadas a incidência de doença aguda grave em criança tem diminuído devido às melhorias na área da imunoterapia, diagnóstico e tratamento, enquanto a prevalência de doença crônica aumentou. Além disso, as taxas de hospitalização e morte em crianças estão diminuindo e a doença crônica apresenta uma incidência cada vez maior como causa desses fatos.¹⁶

Na infância as doenças crônicas apresentam implicações para o desenvolvimento físico, mental e emocional da criança, a qual tem um cotidiano modificado, provocado pela própria patologia, restrições relacionados a terapêutica e o controle clínico, além dos frequentes números de internamento separando-o do seu lar e da sua família.^{17,18}

Diante disto, pode-se iniciar uma reflexão sobre o paciente com MPS, vítima de uma doença crônica que cursa frequentemente com várias comorbidades, no contexto do ambiente escolar. Assim, “sintomatologia da doença, as internações frequentes a autoimagem prejudicada, como também ver seus sonhos prejudicados...” são aspectos

típicos da criança com doença crônica podendo conseqüentemente comprometer suas atividades diárias e principalmente a rotina escolar.¹⁹

A identificação de dificuldades relacionadas às atividades escolares é importante para o público portador de MPS, visto que estas crianças e adolescentes apresentam diversas comorbidades que estão associadas à estas patologias. Assim, esse estudo, pois trará a possibilidade de conhecer aspectos relacionados à escolarização da criança e adolescente com MPS.¹⁹

II. OBJETIVO

- Descrever as dificuldades relacionadas às atividades escolares de crianças e adolescentes com mucopolissacaridose em Pernambuco.

III. MÉTODO

3.1 Desenho do estudo, local e período

Estudo quantitativo, retrospectivo, descritivo, com corte transversal, realizado por meio de pesquisa de dados secundários de uma pesquisa maior intitulada “Características clínicas e qualidade de vida de crianças e adolescentes portadoras de mucopolissacaridose atendidas em um centro de referência para tratamento de erros inatos do metabolismo em Recife-PE”, realizada no Centro de tratamento para erros inatos de metabolismo (CETREIM) do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP) e nos centros também por ele gerenciado (Hospital Dom Malan em

Petrolina e Hospital Regional Inácio de Sá em Salgueiro) nos meses de setembro e outubro de 2013. O período de coleta no banco de seleção das variáveis necessárias ao objetivo do trabalho foi durante o mês de março de 2017.

3.2 População e amostra do estudo

A amostra foi constituída de 20 indivíduos que se submeteram à entrevista no referido serviço entre os meses de setembro de 2013 e outubro de 2013 no estudo supracitado.

3.3 Instrumento de coleta de dados

Não houve necessidade para este estudo de um instrumento para coleta de dados uma vez que os dados do estudo já se encontravam tabelados em planilhas do Excel. Contudo, o estudo anterior, teve suas informações sobre atividades escolares coletadas com um instrumento validado de qualidade de vida “PediatricQualityof Life Inventory (Peds-QL)”(Anexo 1).

3.4 Processamento e análise dos dados.

Os dados encontram-se armazenados no Microsoft Office Excel foram agrupadas e contabilizadas de acordo com a frequência e a porcentagem das questões que correspondem aos objetivos do estudo: dados relacionados às características sociodemográficas da amostra e dados sobre dificuldades escolares, obtidos através do questionário de qualidade de vida relacionado a saúde “PediatricQualityof Life Inventory (Peds-QL)” da pesquisa anterior. Os dados foram analisados no *software* Stata 12.1 na pesquisa anterior e encontram-se apresentados em tabelas de forma descritiva com as frequências e seus percentuais.

3.4 Aspectos éticos

O presente estudo foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa do IMIP, com objetivo desolicitar dispensação de TCLE, visto que pela Resolução N° 510/2016 não haveria necessidade, uma vez que não houve contato algum com seres humanos, sendo portanto emitido parecer consubstanciado do CEP, aprovando a dispensa de TCLE, conforme Anexo 2. N° do CAAE 79009717.0.0000.5201.

IV. RESULTADOS

Durante o período do estudo foram identificados 20 sujeitos que frequentavam a escola. A idade variou de 04 à 18 anos. Na Tabela 1 estão descritas as variáveis sociodemográficas. Das 20 crianças e adolescentes estudadas, prevaleceu o sexo masculino (60,0%), a raça parda (55,0%), sendo a mãe o principal cuidador (85,0%). Ainda relacionado ao cuidador, verificou-se que, 70,0% não possuíam trabalho remunerado. As metades dos participantes tinham procedência do interior (50%) enquanto a outra metade residia na região metropolitana de Recife conforme é apresentado na tabela 1.

Tabela 1– Distribuição de frequência das variáveis sociodemográficas das crianças e adolescentes com mucopolissacaridose que frequentam a escola, atendidas no centro de referência em Pernambuco para tratamento de erros inatos do metabolismo em Recife-PE, 2013.

Variáveis	Casos	
	n = 20	(%)
Gênero		
Masculino	12	60
Feminino	8	40
Total	20	100
Raça		
Branca	9	45
Preta	1	5
Parda	10	50
Total	20	100

Procedência		
Interior	10	50
Região Metropolitana	10	50
Total	20	100
Cuidador		
Mãe	17	85
Outros	3	15
Total	20	100
Ocupação do Cuidador		
Trabalha fora de casa	2	10
Trabalha em casa	4	20
Não possui trabalho remunerado	14	70
Total	20	100

Fonte: CETREIM/IMIP

Na tabela 2 estão descritas as distribuições de frequências das dificuldades nos domínios escolares das crianças e adolescentes com mucopolissacaridose. No domínio escolar, a frequência à escola é prejudicada em 100% dos sujeitos já que todas em algum momento precisaram faltar à aula por não estar se sentindo bem ou para ir ao médico.

Apenas 20,0% nunca possui dificuldade em prestar atenção na aula, assim como esquece as coisas. Entre os participantes do estudo, 65% possuía alguma dificuldade para acompanhar a turma. E todos, em algum momento precisam faltar a aula por não estarem se sentindo bem. A maior parte da amostra quase nunca falta a aula por necessidade de ir ao médico ou ao hospital embora 10% falte a aula por este motivo algumas vezes.

Tabela 2 - Distribuição de frequência das dificuldades na dimensão escolar das crianças e adolescentes com mucopolissacaridose fazendo uso de terapia enzimáticas atendidas no Centro de Referência em Pernambuco para tratamento de erros inatos do metabolismo em 2013

Dificuldades na escola	Domínios										Total	
	Nunca		Quase nunca		Algumas vezes		Frequentement e		Quase sempre			
	n	%	n	%	N	%	n	%	n	%	n	%
Dificuldade em prestar atenção na aula* (n = 20)	4	20,0	0	0,0	5	25,0	0	0,0	11	55,0	20	100,0

Esquece as coisas* (n=20)	4	20,0	0	0,0	3	15,0	3	15,0	10	50,0	20	100,0
Dificuldade para acompanhar a turma*(n=20)	7	35,0	4	20,0	1	5,0	3	15,0	5	25,0	20	100,0
Falta a aula por não estar se sentindo bem* (n=20)	0	0,0	1	5,0	6	30,0	9	45,0	4	20,0	20	100,0
Falta aula para ir ao médico ou ao hospital* (n=20)	0	0,0	18	90,0	2	10,0	0	0,0	0	0,0	20	100,0

Fonte: CETREIM/IMP

V. DISCUSSÃO

Observou-se que a maior parte dos participantes deste estudo era do sexo masculino, com faixa etária entre 4 a 18 anos, de raça branca. Em estudo realizado em Recife em um hospital escola de referência em Saúde Materna Infantil e em Terapia de Reposição Enzimática (TRE), em janeiro de 2017, foi visto que houve predominância no sexo masculino, sendo que seu maior percentual foi entre 12-19 anos de idade (61,5%).²⁰

No estudo anterior a este onde fizeram parte da amostra todas as crianças e adolescentes com MPS do estado na época, identificou que a maior parte dos participantes frequentava a escola (62,1%), evidenciando que pessoas com MPS possuem inteligência e interesse de aprendizado.²⁰ Em estudo semelhante, foi identificado que os pacientes com MPS apresentaram uma escolaridade média de 8,1 anos estudados e que a maioria deles ainda estava frequentando a escola.²⁰

Pacientes que moram no interior, maioria neste trabalho, podem sofrer a influência de fatores dificultadores do acesso ao serviço de saúde devido à distância da residência do usuário à unidade, a deficiência do transporte público no município e a impossibilidade do pagamento da passagem de ônibus devido às dificuldades econômicas dos usuários. Os pacientes com MPS deste estudo que realizam terapia de reposição enzimática, precisam estar semanalmente no serviço de saúde, sendo

importante que recebam apoio dos seus municípios a fim de permitir o tratamento adequado e sem interrupções.²⁰

A mãe é o principal cuidador das crianças e adolescentes com MPS neste estudo, característica que é corroborada com dados de um trabalho sobre sobrecarga e qualidade de vida de mães de crianças e adolescentes com doença crônica, em que é citado o fato de as mães serem as principais pessoas envolvidas no processo de cuidado de crianças com doença crônica. Este fato pode estar relacionado ao fato de a maioria dos cuidadores neste trabalho, não possuir atividade remunerada fora de casa, já que os cuidados demandados aos seus filhos, podem impossibilitar o trabalho fora do domicílio.²¹

Foi percebido que 80% das crianças e adolescentes apresentam alguma dificuldade em prestar atenção na aula. Um dos motivos que pode estar associado a este achado seria a visão comprometida, que é uma das limitações que os pacientes com MPS enfrentam e que pode comprometer o aprendizado escolar. Estudo sugere que crianças com MPS que apresentam problemas oftalmológicos apresentam opacidade de córnea, isto se dá devido ao dermatan sulfato, GAG'S que se acumula nas MPS VI, está presente apenas em cicatrizes corneanas, o acúmulo de dermatan sulfato em queratócitos corneanos é que ocasiona diminuição da sua transparência, podendo resultar em déficit visual e neste caso poderia ser um fator colaborativo na dificuldade em prestar atenção na aula evidenciado neste estudo.²²

A visão comprometida é uma das limitações que os pacientes com MPS enfrentam e que compromete sem dúvida nenhuma no aprendizado escolar, trazendo consigo atraso na formação de ensino. É de suma importância enxergar o paciente de uma forma holística, não só apenas para a comorbidade que apresenta, a fim de diminuir a exclusão na sociedade, para minimizar as perdas de conhecimento e uma melhoria na

qualidade de vida. Sabe-se também que pacientes com MPS podem apresentar diminuição da acuidade auditiva dificultando também sua atenção na escola.²³

Nesse estudo foi percebido que a maior parte das crianças com MPS esquecem frequentemente às coisas e tem dificuldades para acompanhar a turma. O comprometimento cognitivo pode estar presente em pacientes portadores de MPS I, como foi mostrado em um estudo com 78 pacientes com a forma atenuada da MPS I (*Scheiesyndrome*), onde desses, sete apresentaram essa manifestação clínica. A síndrome de *Maroteaux-Lamy* (MPS VI) assim como a síndrome de *Morquio* (MPS IV) não altera a inteligência do portador.^{24,25}

A dificuldade para acompanhar a turma pode estar relacionada às faltas recorrentes para ir ao médico, ou ao hospital já que crianças com MPS que realizam Terapia de Reposição Enzimática (TRE) semanalmente, precisam frequentar o hospital duas vezes por semana com duração de 4 horas cada sessão. Tratando-se de uma doença crônica, é comum que às vezes necessitem também de internamento hospitalar, devido às infecções recorrentes, assim estes fatores podem contribuir para o afastamento das atividades escolares e dificultando assim o acompanhamento da turma no aprendizado dos conteúdos.²⁶

O processo de escolarização destes pacientes apresenta certa complexidade pois limitações físicas relacionadas às alterações articulares como as mãos em formato de garra, prejudicam a manipulação de objetos como lápis e canetas podendo também ser um aspecto relacionado à diminuição do rendimento escolar.²⁷

Foi observado que essas crianças e adolescentes frequentemente faltam à aula por não estarem se sentindo bem, provavelmente devido às manifestações clínicas que apresentam como, doença cardíaca e problemas respiratórios, sendo comum as infecções de vias aéreas superiores de repetição.²⁸

Ademais, pacientes com MPS apresentam baixa estatura, macroglossia, face infiltrada além de mãos em forma de garra. Esses aspectos fazem com que a aparência física desses pacientes possa ser outro ponto relacionado às dificuldades enfrentadas pelos mesmos na escola, uma vez que sabidamente, indivíduos titulados diferentes, como por exemplo, a baixa estatura, a utilização de óculos entre outros, onde os pacientes com MPS geralmente se encaixam, podem ser vítimas de *bullying*, uma das formas de violência mais conhecidas, com conseqüente impacto na exclusão social e sabidamente pode comprometer o rendimento escolar.²⁹

Na atualidade, as sociedades são complexas e existem variadas subculturas e estilos de vida. A inserção da criança num subgrupo cultural é um processo normativo, e na maioria das vezes, involuntário. No contexto educacional, encontra-se muitas vezes associada à exclusão do grupo de pares, conduzindo assim a vítima a uma vida excluída da “sociedade escolar”, tendo repercussões ao nível da sua aprendizagem e inserção no meio social em geral.^{29,30}

Entretanto, em recente estudo sobre representações docentes do aluno com MPS evidenciou que segundo os referidos docentes, “*esses alunos não têm uma doença, mas apenas uma deficiência física, já que ela é visível; eles são bons alunos, pois, apresentam facilidade para aprender; são sociáveis, têm ajuda da família, são curiosos e participativos*”. Ainda assim, a autora destaca que as pessoas com MPS necessitam de educação especial e um professor especialista muito embora, este tipo de educação no Brasil ainda seja uma modalidade da educação paralela ao ensino convencional, oferecida unicamente em salas de recursos multifuncionais.³¹

VI. CONCLUSÃO

As crianças e adolescentes portadores de mucopolissacaridose deste estudo, apresentaram dificuldades relacionadas as atividades escolares. Todos os pacientes com a patologia têm a frequência escolar prejudicada, assim como, dificuldade para acompanhar a turma e prestar atenção na aula em graus variáveis, levando assim, como consequência o atraso na formação e possível diminuição no rendimento escolar.

Embora haja diversos obstáculos, esses pacientes em sua maioria são inteligentes, e se esforçam para se manterem na escola tentando acompanhar a turma e apesar de suas limitações querem seu espaço e direito na sociedade.

O serviço de saúde tem papel fundamental no sucesso da manutenção dos pacientes com MPS na escola, devendo fornecer orientações e informações aos educadores que convivem com a criança e adolescente na escola. É de suma importância enxergar o paciente de forma individual e holística para melhor prestar uma assistência adequada e humanizada. Para que o acesso à educação seja garantido à todos, é necessário a redução da desigualdade e das discriminações por meio de uma educação inclusiva, garantindo a educação como direito, igualdade de oportunidade no acesso há escola.

VII. REFERÊNCIAS

- 1.Vieira T, Schwartz I, Munoz V, Pinto L, Steiner C, Ribeiro M, et al. **Mucopolysaccharidoses in Brazil: whathappensfrombirthtobiochemicaldiagnosis?** J MedGenet.2008; 146: 1741-47. (2)
2. Martins AM. **Inbornerrorsofmetabolism: a clinical overview.**Sao Paulo Med J/Rev Paul Med. 1999; 117(6):251-65.

3. Poupetova H, Ledvinová J, Berná L, Dvoráková L, Kozich V, Elleder M. **The birth prevalence of flyosomal storage disorders in the Czech Republic: comparison with data in different populations.** *J Inher Metab Dis.* 2010; 33: 387-96.

(1)

4. Baehner F, Schmiedeskamp C, Krummenauer F, Miebach E, Bajbouj M, Whybra C, et al. **Cumulative incidence rates of the mucopolysaccharidoses in Germany.** *J Inher Metab Dis* 2005; 28:1011-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s10545-005-0112-z>

5. Pinto R, Caseiro C, Lemos M, Lopes L, Fontes A, Ribeiro H, et al. **Prevalence of flyosomal storage diseases in Portugal.** *Eur J Hum Genet* 2004; 12:87-92. <http://dx.doi.org/10.1038/sj.ejhg.5201044>

6. Sainz CM, Muños CZ, Monteagudo AG. **Errores innatos del metabolismo: Enfermedades lisosomales.** *Rev Cubana Pediatr.* 2012; 74: 68-76.

7. Rossato LM, Angelo M, Silva CA. **Care delivery for the child to grow up despite the pain: The family's experience.** *Rev Latino-Am Enfermagem.* 2007; 15:556-62.

8. Chen MR, Lin SP, Hwang HK, Yu CH. **Cardiovascular changes in mucopolysaccharidoses in Taiwan.** *Acta Cardiol.* 2005; 60: 51-53

9. Mizuno CA, Figueiredo JB, Teza IT, Tai-ra LG, Silva TA, Paixão DL1, Mizuno JC. **Clinical aspects of mucopolysaccharidosis type VI.** *Rev Bras Clin Med.* 2010; 8:356-61

10. Bôas FS, Filho DJ, Fernandes DJ, Acosta AX. **Ocular findings in patients with mucopolysaccharidosis.** *Arq Bras Oftalmol.* 2011; 74: 430-34.

11. Turra GS, Schwarts IVD. **Avaliação da motricidade oral em pacientes com mucopolissacaridose: um estudo transversal.** *J de Ped.* 2009; 85: 254-60.

12. Gomes AB, Pereira RG, Vassoler TM, Farab ALJL, Zimmermann E, Santos ML, et al. **Avaliação Audiológica de Pacientes com Mucopolissacaridose em um Hospital Pediátrico.** Arq. Int. Otorrinolaringol. 2011; 15: 203–37.
13. Turtelli CM. **Manifestações radiológicas da mucopolissacaridose tipo VI.** Radiol Bras. 2002; 35:311-14.
14. Vieira MA, Lima RAG. **Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças.** Rev Latino-am Enferm. 2002; 10(4): 552-60.
15. Marcon SS, Nogueira LA, Fonseca ARO, Uchimura TT. **Características da doença crônica em famílias residentes na região norte do município de Maringá, Estado do Paraná: uma primeira aproximação.** ActaSci Health Sci. 2004; 26(1): 83-93.
16. Wise PH. **The future pediatrician: the challenge of chronic illness.** JPediatrics. 2007 Nov; 151(5 Suppl):S6-10.
17. Castro EK, Piccinini CA. **Implicações da doença orgânica crônica na infância para as relações familiares: algumas questões teóricas.** Link: <http://hdl.handle.net/10183/25669>
18. Silveira AO, Angelo M, Martins SR. **Doença e hospitalização da criança: identificando as habilidades da família.** Ver Enferm UERJ. 2008; 16(2): 212-7.
19. Nobrega R D, et al. **Criança em idade escolar hospitalizada: significado da condição crônica.** Texto contexto - enferm. [online]. 2010, vol.19, n.3 [cited 2017-10-10], pp.425-433
20. Oliveira FL. **Avaliação da Qualidade de Vida de Pacientes com doença de Gouhr, doença de Fabry e Mucopolissacaridose.** UFR-RS 2010.
21. Macedo EC, Silva LR, Paiva MS e Ramos MNP. **Sobrecarga e qualidade de vida de mães de crianças e adolescentes com doença crônica: revisão integrativa.** Rev. Latino-Am Enfermagem, Jul-ago de 2015
Link: http://www.scielo.br/pdf/rlae/v23n4/pt_0104-1169-rlae-23-04-00769.pdf

22. Facchin, Brusius AC. **Análise molecular de pacientes com Mucopolissacaridose tipo II**; Estudo realizado pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul - 2012.

Link: <http://hdl.handle.net/10183/69652>

23. Funicello APF, Azevedo MF, Fujita RR e Pignatari SSN. **Impacto do tratamento com laronidade nas manifestações otorrinolaringológicas de pacientes com MPS..**

Realizada na Sede de Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e cirurgia Cérvico Facial em São Paulo 2016. Link: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.09.006>

24. **Cartilha MPS VI – Síndrome de Maroteaux- Lamy**. Elaborado pela Equipe de Mucopolissacaridoses do Hospital das clínicas da Universidade Federal do Rio grande do Sul com apoio do CNPq e Rede MPS Brasil. Link: <http://www.ufrgs.br/redempBrasil/sobre/CartilhaMPSVI.pdf>

25. Chaves AG, Tavares KB e Val JR. **Síndrome de Morquio: relato de caso e revisão da literatura**. Publicado na Rev. Bras. Otorrinolaringol.. Vol. 69 no. 2 São Paulo – 2003.

Link: <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992003000200019>

26. Silveira AO, Angelo M, Martins SR. **Doença e hospitalização da criança: identificando as habilidades da família**. Ver Enferm UERJ. 2008; 16(2): 212-7. Link: www.facenf.uerj.br/v16n2/v16n2a12.pdf

27. Silva JN, Silva BBR, Queiroz DR, Cattuzzo MT, Soares KMS. **Avaliação da força de preensão e amplitude de movimentos dos membros superiores em pacientes com MPS VI**. Rev. Usp. Publicado no ano 2016. Link: <https://www.revistas.usp.br/actafisiatrica/article/viewFile/114500/112328>

28. Nonose RLS. **Doenças crônicas na escola: Um estudo das necessidades dos Alunos**. Realizado na Universidade Estadual Paulista- Campus de Marília em 2009. Link: https://www.marilia.unesp.br/Home/Pos-Graduacao/Educacao/Dissertacoes/nonose_ers_me_mar.pdf

29. Sarmiento, M. **Infância, Exclusão social e educação como utopia realizável.** Educação e Sociedade –Porto Alegre – RS. 2002 N° 78 ISSN: 01017330 Link: <http://www.scielo.br/pdf/es/v23n78/a15v2378.pdf>

30. Maciel MRC. **Portadores de deficiência: a questão da inclusão social.** São Paulo – 2000 Link: <http://www.scielo.br/pdf/spp/v14n2/9788.pdf>

31. Lucon CB. **Representação Docentes: O olhar para o aluno com Mucopolissacaridose tipo IV do município de Monte Santo- BA.** Pesquisa realizada na Universidade Federal da Bahia- Salvador 2015.
Link: <https://repositorio.ufba.br/ri/handle/ri/21475>

VIII. ANEXOS

8.1 Anexo I – Questionário pediátrico de qualidade de vida.

ID# _____
Data: _____

PedsQL™
Questionário Pediátrico
de Qualidade de Vida
Versão 4.0

Relato dos Pais sobre as Crianças (5 a 7 anos)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para seu (sua) filho (a). Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o último mês, assinalando:

- 0 se **nunca** é um problema
- 1 se **quase nunca** é um problema
- 2 se **algumas vezes** é um problema
- 3 se **frequentemente** é um problema
- 4 se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No último mês, quanto seu filho(a) tem tido problemas com...

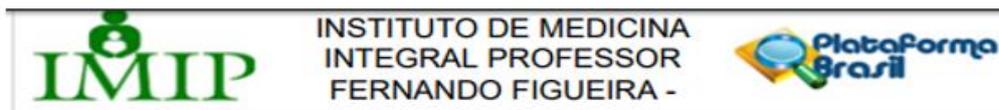
Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa como pegar os seus brinquedos	0	1	2	3	4
7. Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

Atividade Escolar (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar as atividades da classe	0	1	2	3	4
4. Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

8.1 Anexo II – Dispensa de TCLE.



Continuação do Parecer: 2.349.386

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1012318.pdf	15/10/2017 11:13:57		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	DISPENSA_TCLE.pdf	15/10/2017 11:12:17	rutheanne melo de siqueira	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PROJETO_PLATAFORMA.pdf	15/10/2017 11:11:32	rutheanne melo de siqueira	Aceito
Orçamento	ORCAMENTO.docx	15/10/2017 11:10:16	rutheanne melo de siqueira	Aceito
Cronograma	CRONOGRAMA.docx	15/10/2017 11:08:45	rutheanne melo de siqueira	Aceito
Folha de Rosto	FOLHA_ROSTO.pdf	15/10/2017 11:08:27	rutheanne melo de siqueira	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RECIFE, 25 de Outubro de 2017

Assinado por:
Gláucia Virgínia de Queiroz Lins Guerra
(Coordenador)