

ANÁLISE DA ATUAÇÃO MULTIPROFISSIONAL EM CRIANÇAS COM MPS NO INTERIOR DE PERNAMBUCO: UM ESTUDO DE CASO

ANALYSIS OF ACTIVITY MULTIPROFESSIONAL IN CHILDREN WITH MPS INSIDE PERNAMBUCO: A CASE STUDY

Roseane da Silva Melo¹, Petrusk Homero Campos Marinho¹

¹Faculdade de Integração do Sertão – FIS, Serra Talhada-PE, Brasil.

Resumo

A Mucopolissacaridose (MPS) é um distúrbio genético raro que afeta muitos sistemas do corpo, levando dano aos órgãos. Ela é causada por um defeito no gene que expressa a produção da enzima alfa-L-iduronidase, devido a isso existe uma baixa quantidade ou até mesmo ausência da enzima, assim causando a doença. E teve como objetivo analisar a atuação multiprofissional em crianças com MPS no interior de Pernambuco. Trata-se portanto, de um estudo de abordagem qualitativa, realizado em outubro/2018, através de levantamento exploratório, descritivo, para o qual, utilizou-se questionário estruturado, de forma padronizada e sistematizada, através de formulários com perguntas abertas, aplicado com 06 (seis) profissionais que constituem a equipe multiprofissional e atendiam no Centro Especializado de Portadores de MPS, no município de Salgueiro no sertão pernambucano. O presente estudo abordou que a mucopolissacaridose é uma doença difícil de ser identificada, por apresentar sintomas semelhantes à outras doenças comuns. Enquanto ao tratamento, evidenciou que se dá basicamente através de reposição enzimática e terapias diversificadas feitas pela equipe multiprofissional. Por fim, definiram que é imprescindível a atuação da equipe multiprofissional no tratamento dos pacientes com MPS e que é indispensável o comprometimento da família em relação ao acompanhamento dos portadores da MPS porque os mesmos enfrentam diariamente muitos desafios e precisam de apoio.

Palavras-Chave: Equipe multiprofissional. Mucopolissacaridose. Tratamento.

Abstract

Mucopolysaccharidosis (MPS) is a rare genetic disorder that affects many body systems, leading to organ damage. It is caused by a defect in the gene that expresses the production of the enzyme alpha-L- iduronidase, due to this there is a low amount or even absence of the enzyme, thus causing the disease. It aimed to analyze the multiprofessional performance in children with MPS in the interior of Pernambuco. It is therefore a qualitative study, carried out in October /2018, through an exploratory, descriptive survey, for which a structured questionnaire was used, in a standardized and systematized way, through open question forms, applied with 06 (six) professionals that constitute the multiprofessional team and attended the Specialized Center of Carriers of MPS, in the municipality of Salgueiro in the sertão of Pernambuco. The present study considered that mucopolysaccharidosis is a difficult disease to be identified because it presents similar symptoms to other common diseases. While to the treatment, evidenced that it occurs basically through enzymatic replacement and diversified therapies made by the multiprofessional team. Lastly, they defined that it is essential for the multiprofessional team to act in the treatment of patients with MPS and that it is indispensable the commitment of the family in relation to the follow-up of MPS patients because they face many daily challenges and need support.

Keywords: Multiprofessional team. Mucopolysaccharidosis. Treatment.

Introdução

A Mucopolissacaridose (MPS) é um distúrbio genético raro que afeta muitos sistemas do corpo levando dano aos órgãos. Ela é causada por um defeito no gene que expressa a produção da enzima alfa-L-iduronidase, devido a isso existe uma baixa quantidade ou até mesmo ausência da enzima causando a doença. As MPSs são doenças hereditárias do metabolismo que pertencem ao grupo de Doenças de Depósito Lisossômico -DDL (RIZZIOLI; OLIVEIRA, 2017).

Estas são causadas por deficiência de enzimas que digerem os glicosaminoglicanos (GAGs), levando ao acúmulo dos mesmos nas células e danificando assim, órgãos e tecidos. Sendo assim as Doenças de Depósito Lisossômico (DDL) são de difícil assistência principalmente em crianças, levando-se em conta as dificuldades de identificar o porquê das MPS não apresentam sintomas nos primeiros meses de vida. Sua fisiopatologia surge na medida em que os tecidos são afetados pelo acúmulo de GAGs, acometendo, dessa forma, alguns órgãos, em especial fígado e o baço, bem como tecidos, como o epitelial comprometendo assim a qualidade de vida da criança (MARQUES; LIMA, 2017).

Como tratamento, frequentemente faz-se reposição enzimática (TRE), com isso impedindo o início de alguns sintomas ou mesmo a melhora, se já estiverem presentes, interferindo positivamente na qualidade e na expectativa de vida dos pacientes. Até hoje, os únicos tipos que apresentam tratamento são os tipos I, II, IV e VI. De acordo com a literatura pertinente a deficiência na enzima que causa a mucopolissacaridose pode produzir sete tipos diferentes: MPS (I, II, III, IV,VI, VII e IX) (IWABE *et al.*, 2010 apud MARQUES & LIMA, 2017).

Com a estimativa de que a incidência conjunta desse grupo de doenças seja de 1: 25.000 para cada recém-nascidos vivos, as MPS são doenças raras isoladamente, mas em conjunto tem incidência estimada de 1:10000 a 1:25000 (GOMES *et al.*, 2011).

As manifestações clínicas mais frequentes nas MPS são: características faciais grosseiras, baixa estatura, mãos em garra, laringe com depósito de GAGs, hérnia umbilical e ou inguinais, caminhar na ponta dos pés, hepato-esplenomegalia, malformações na coluna, opacidade de córnea, aumento da circunferência do crânio, doença valvular cardíaca, sopro cardíaco, e perda auditiva, isso em alguns casos dependendo de onde o acúmulo possa afetar (PEREIRA; GARBELINI; PALAZZO, 2011).

A equipe multidisciplinar demonstra pouco conhecimento em relação à doença, mas são eles que prestam assistência e um tratamento de qualidade, relacionado ao estado aos aspectos psicológicos que envolvem tanto a criança como a família. Sendo assim, o objetivo foi verificar o nível do conhecimento da equipe em relação com a mucopolissacaridose, em especial MPS tipo II, IV e VI; Síndrome de Hunter MPS tipo II, que é o resultado da deficiência ou ausência de iduronato-2-sulfatase, síndrome de Mórquio MPS tipo IV, que é resultado da deficiência em uma das duas enzimas sulfatase N-acetilgalactosidase e beta - D – galactosidase e a Maroteaux-Lamy MPS tipo VI, que é resultado da deficiência da enzima arilsulfatase B (DINIZ; MEDEIROS; SCHWARTZ, 2011).

O pouco conhecimento dos profissionais em relação à doença, ocasiona a identificação tardia e a demora do início do tratamento nesses portadores, pode assim avançar sinais e sintomas bem como aspectos psicológicos que envolvem a criança e família. Dessa forma, torna-se importante um estudo para verificar com um olhar mais crítico da equipe multiprofissional, por tratar-se de uma doença rara e em muitos casos de difícil diagnóstico e sintomas comuns a outras doenças. Este estudo tem como objetivo analisar a atuação multiprofissional em crianças com MPS no interior de Pernambuco, diante um estudo de caso.

Metodologia

Trata-se de um estudo de caso com abordagem qualitativa, tendo como principal objetivo o estudo de uma unidade social analisando-a intensamente (MARTINS, 2008).

O estudo foi realizado no Município de Salgueiro, localizado no sertão Pernambucano, a uma distância de 515 Km de Recife, a cidade faz parte da XVII Gerência Regional de Saúde

(GERES) no Centro Especializado de Portadores de Mucopolissacaridose.

A amostra foi composta pela equipe multiprofissional que atuam no centro de referência, dentre eles especificamente (enfermeiras (os), psicóloga(o), fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, fonoaudióloga(o). No presente estudo determinou-se como variáveis o conhecimento da equipe de multiprofissional, e as dificuldades do enfrentamento da família a doença.

Os dados foram coletados através de uma entrevista, contendo 05(cinco) perguntas subjetivas sendo analisados de acordo com a abordagem qualitativa, e em sua maioria representada em quadros e constituindo descrições sendo confrontado com a literatura atual. E foi utilizado o anonimato dos profissionais por meio de cores. Paralelamente foi realizado por meio da análise de discurso baseado nas perspectivas de Bardin (2009) que tem como objetivo analisar em que perspectivas a relação social de poder no plano discursivo se constrói em que o agente participante contribui para construção de uma articulação entre linguagem e sociedade. A análise de discurso trabalha então com um sentido e não com o conteúdo que se constitui de uma ideologia, história e linguagem. Por se tratar de uma pesquisa envolvendo seres humanos, o pesquisador comprometeu a obedecer, aos aspectos éticos legais de acordo com a Resolução N°466/2012 do Conselho Regional de Saúde que dispõe sobre diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa em seres humanos. O projeto foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Integração do Sertão-FIS e tem como parecer consubstanciado o número 2956355.

Resultados E Discussões

Com o intuito de analisar a atuação multiprofissional em crianças com MPS no interior de Pernambuco, foram traçadas as expectativas de um determinado grupo que assiste crianças com essa problemática no Município de Salgueiro. O primeiro questionamento relacionou-se a como esse grupo realiza o acompanhamento e a assistência da criança com MPS. Compreendendo a funcionalidade e estratégia que utiliza a equipe multiprofissional, algumas falas apresentaram em destaque no quadro 1. E pode perceber que todos os profissionais aqui representados, estão de acordo com a equipe mínima para atendimento, assim como cada profissional expôs sua relação de atendimento para com a criança.

Ferreira *et al.*, (2015) afirmam que a mucopolissacaridose (MPS) tem seu surgimento relacionado ao déficit de enzimas que faz a hidrólise lisossomal dos Glicosaminoglicanos (GAGS), esses mucopolissacarídeos são formados por açúcares que ligam-se a uma proteína central que levam a união de tecidos permitindo o movimento das articulações. A não síntetização das GAG's ocasionado por alguma deficiência de uma enzima faz elas se acumularem no interior dos lisossomos resultando assim em alterações multisistêmicas.

No Quadro 1 tem como destaque as falas dos entrevistados sobre como é realizado o acompanhamento e a assistência da criança com MPS. Salgueiro. 2018.

QUADRO 1 – Como é realizado o acompanhamento e assistência da criança com MPS.

Profissionais	Fala	Contextualização
Enfermeira 1	O acompanhamento é feito com várias especialidades médicas e equipe multiprofissional, visando a prevenção de complicações e manutenção de boas condições clínicas.	Acompanhamento com especialidades médicas e equipe multiprofissional.
Psicóloga	O acompanhamento é realizado semanalmente pela equipe multiprofissional. Nesse acompanhamento diversas atividades são realizadas.	Acompanhamento com especialidades médicas e equipe multiprofissional.
Fisioterapeuta	O acompanhamento da criança com MPS se dá através da reposição enzimática e da assistência multiprofissional. Na Fisioterapia, a assistência acontece a manutenção da força muscular e amplitude de movimento para realização das diversas funções motoras.	Reposição enzimática e função motora

Profissionais	Fala	Contextualização
Enfermeira 2	Este acompanhamento é feito através de profissionais, multiprofissionais (terapeuta ocupacional, médico, enfermeiro, tec enfermagem, fono, psicólogo, fisio) promovendo melhor qualidade de vida.	Atendimento semanal/ Equipe Multiprofissional
Fonoaudiólogo a.	O acompanhamento é realizado semanalmente durante a terapia de reposição enzimática. A intervenção fonoaudiológica se dá no momento do tratamento sendo aproveitado a oportunidade dos vínculos sociais com os demais pacientes.	Reposição enzimática e função motora
Terapeuta ocupacional	Os pacientes são acompanhados semanalmente por uma equipe multidisciplinar, onde o primeiro momento é realizado os procedimentos de enfermagem e durante o processo de reposição enzimática são realizadas atividades individuais e/ou em grupo multi ou interdisciplinar com os profissionais: Terapeuta Ocupacional, Fonoaudióloga, Psicóloga, fisioterapia, odontologia.	Reposição enzimática e função motora

Esposito, (2016) em seu estudo realizado no Rio de Janeiro, intitulado “A descentralização do tratamento medicamentoso (Terapia de Reposição Enzimática nas Mucopolissacaridoses)”, diz que por serem doenças sistêmicas e complexas, além do tratamento medicamentoso é necessário um acompanhamento por uma equipe multidisciplinar e especialistas, com a realização periódica de exames laboratoriais, exames de imagem e avaliações clínicas, por isso, é importante também o acompanhamento com a equipe de enfermagem, fisioterapia, fonoaudiologia, além de outras terapias que tragam benefícios para o desenvolvimento do paciente. Ainda de acordo com a autora, antes do surgimento da Terapia de Reposição Enzimática (TER), o tratamento da MPS tinha como foco a prevenção e o manejo das manifestações clínicas. A “TER” teve início na década de 90, sendo aprovada para uso clínico em 2003 para o tipo MPS I, 2006 para MPS II, em 2005 MPS VI e em 2014 para MPS IV. No Brasil ainda se tem poucos centros de referência existentes para esse tipo de tratamento, a terapia ocorre em regime de hospital-dia com duração de quatro horas ou mais, sendo esse tempo relacionado ao tipo de enzima administrada (GIUGLIANI *et al.*, 2010).

Segundo Lopes, (2018) as alterações morfológicas causadas pela MPS repercutem sobre as funções motora e cognitiva dos portadores da patologia. Desta forma é conveniente avaliar a independência funcional dos pacientes diagnosticados com MPS, bem como o seu desempenho motor. Em outro questionamento, o pesquisador abordou “quais as alterações mais frequentes e como você lida com isso” no qual os profissionais listam as principais alterações e sua experiência para superar tal situação. Para manter sigilo, decidiu-se identificar durante os resultados, nas representações de suas falas, substituindo seus nomes por cores. Assim, foi possível iniciar a aplicação do questionário, observando as condições de cada entrevistado.

(Azul, enfermeira.) relata que “devido ao acúmulo de glicosaminoglicanos no organismo do paciente, o mesmo apresenta problemas nos ossos, articulações, coração, ouvidos, sistema nervoso central e outros [...]. Por esse motivo que deve ser indicado também o processo de fisioterapia, em concordância e complementando essa fala, (Rosa, psicóloga.) refere:

As alterações mais frequentes são as osteoarticulares, como mão em garra, encurtamento do músculo Iliopsoas que leva a posição do pé em flexão plantar devido à correção postural. Essas condições são enfrentadas utilizando de recursos manuais como mobilizações, alongamentos e fortalecimento muscular. A atuação da Fisioterapia busca manter a funcionalidade diante destas limitações.

Os profissionais relatam que os pacientes devem ser atendidos de acordo com sua necessidade, exposta na fala de (Amarelo, fisioterapeuta.) “As alterações são multisistêmicas, ocasionando o acúmulo de gags nos ossos, olhos, face, nervos, músculos etc. Assim os pacientes são assistidos conforme a sintomatologia apresentada”.

Sobre os distúrbios de comunicação, perda auditiva, visual e fala, pode-se perceber em

destaque nas seguintes falas: “A perda auditiva é um ponto muito difícil, pois merece um maior investimento”. (Verde, enfermeira.). “As alterações que estão ligadas aos distúrbios da comunicação se referem a perda auditiva e atrasam na aquisição da fala. Neste caso a comunicação torna-se ineficiente e a comunicação alternativa se faz necessária”. (Vermelho, fonoaudióloga.). “As alterações mais frequentes dos nossos pacientes são motoras sensoriais (auditiva e visual) e diante dessas alterações as queixas já sabemos que elas apresentam, por já conhecer a doença traçamos as atividades a serem desenvolvidas, então a forma de lidar com as alterações é tranquila”. (Preto, terapeuta ocupacional.).

A MPS apresenta uma série de sinais e sintomas que podem variar de acordo com a idade, com o tipo de mucopolissacaridose e com a gravidade da doença em cada paciente, pode apresentar graus distintos de gravidade e progressão da doença, afetando cada indivíduo de uma maneira diferente. A MPS não é um tipo único, existe mais de um tipo da doença, porém, cada tipo só pode ser determinado de acordo com a enzima que o organismo não é capaz de produzir, devido à essa variação, os sintomas também variam de acordo com a deficiência genética que ataca o organismo (LIMA, 2017).

Ribeiro, (2013) em sua pesquisa diz que os indivíduos portadores dessa patologia são acometidos por diversas mudanças entre elas às dificuldades no crescimento ósseo, que levam a baixa estatura e deformidades, alterações no movimento das articulações e no formato da coluna vertebral, complicação respiratória que podem levar a infecções de repetição, problemas nas córneas, hepatomegalia, esplenomegalia, perdas auditivas, características grosseiras na face como: lábios grossos, macroglossia, aumento do nariz, alterações cardiovasculares, além de comprometimento neurológico.

Sobre como se realiza o diagnóstico do paciente e qual a relação com a equipe multiprofissional para realizar esse diagnóstico, apresenta-se as seguintes falas no quadro 2. Apresenta-se, portanto, que os entrevistados citam com maior intenção o diagnóstico abordado pela equipe multiprofissional, a necessidade do exame clínico completo e anamnese, assim como também, os exames que complementam o diagnóstico da criança.

As MPS são classificadas de acordo com a enzima deficiente, em MPS I (deficiência de α -Liduronidase), MPS II (deficiência de Iduronato-sulfatase), MPS III-A (deficiência de Heparan N-sulfatase), MPS III-B (deficiência de α -N-acetil-glicosaminidase), MPS III-C (deficiência de acetil-CoA- α -glicosaminaacetiltransferase), MPS III-D (deficiência de N-acetil-glicosamina-6-sulfatase), MPS IV-A (deficiência de galactose 6-sulfatase), MPS IV-B (deficiência de β -galactosidase), MPS VI (deficiência de N-acetil-galactosamina4-sulfatase), MPS VII (deficiência de β -glicuronidase) e MPS IX (deficiência de hialuronidase) (DINIZ; MEDEIROS; SCHWARTZ, 2011).

Existem dois métodos disponíveis para o diagnóstico. É necessário primeiro a suspeita clínica de MPS pelo médico e realização dos seguintes exames: Exame de urina para investigar os níveis de (GAGS). Segundo a confirmação exata da síndrome, com o teste para medir a dosagem da enzima que está deficiente. Mesmo hoje em dia é de difícil diagnóstico por desconhecimento por parte dos médicos e profissionais de saúde em geral, que ocorre tardio e, muitas vezes, errados da doença. Isto se deve ao fato dos sintomas apresentados pelo paciente serem facilmente confundidos com doenças comuns em crianças (TURRA apud SCHWARTZ, 2010).

No quadro 2 tem como destaque as falas dos entrevistados sobre o diagnóstico da assistência da criança com MPS. 'Salgueiro. 2018.

QUADRO 2 – Diagnóstico da assistência da criança com MPS.

Profissionais	Fala	Contextualização
Enfermeira 1	O diagnóstico é feito a partir da suspeita após avaliação clínica do paciente. Em seguida um exame de dosagem enzimática para confirmação. A equipe está apta a identificar e levantar pacientes suspeitos.	Suspeita/ Avaliação Clínica.
Psicóloga	O diagnóstico é feito pela equipe de enfermagem e médica. A equipe multiprofissional faz o acompanhamento após diagnóstico.	Suspeita/ Avaliação Clínica

Profissionais	Fala	Contextualização
Fisioterapeuta	Através do exame de urina que identifica a quantidade de GAG's ou pode-se fazer a quantificação enzimática. O diagnóstico também está relacionado com as características físicas e a equipe multiprofissional está apta a detectar a face infiltrada, macroglossia, mãos em garra e outras.	Exames/ Exame físico
Enfermeira 2	O diagnóstico é feito através do exame físico do paciente e confirmado através de exames laboratoriais.	Exames/ Exame físico
Fonoaudióloga.	As MPS são diagnosticadas por equipe médica especialista e equipe de enfermagem, através de realização e análise de exames laboratoriais (urina, do sagem enzimática através de exames de sangue).	Realizado pela equipe multiprofissional e função motora
Terapeuta ocupacional	Através da equipe médica especializada junto com a equipe de enfermagem. Por apresentar características físicas a equipe médica encaminha para a coleta com a enfermagem, onde após são realizados exames laboratoriais.	Realizado pela equipe multiprofissional

Como foi relatado pelos profissionais, o diagnóstico é obtido através de exames físicos e confirmado por exames laboratoriais.

Outro ponto importante nesse contexto foi sobre o tratamento e qual o papel do profissional de saúde nesse processo, os profissionais relataram nesse aspecto a terapia de reposição enzimática, a infusão semanal e o desenvolvimento de habilidades motoras e comunicação.

No quadro 3 fala sobre o tratamento assistência da criança com MPS. Salgueiro. 2018.

QUADRO 3 – Tratamento da criança com MPS.

Profissionais	Tratamento	Contextualização
Enfermeira 1	É feita através de terapia de reposição enzimática, semanalmente em unidade de saúde. A TRE envolve a infusão de enzima recombinante, que substitui a enzima deficiente no organismo. O processo é feito pelo enfermeiro e técnico de enfermagem do serviço.	Terapia de reposição enzimática Infusão semanal.
Psicóloga	O tratamento é feito através de infusão semanalmente, acompanho os pacientes durante essa realização, o que dificulta a realização de diversas atividades, pois eles não podem se locomover para um ambiente privado.	Terapia de reposição enzimática Infusão semanal
Fisioterapeuta	O tratamento acontece através da reposição enzimática semanalmente. As limitações motoras e respiratórias são auxiliadas pelo fisioterapeuta que promove as melhores condições de manutenção das funções musculo esqueléticas.	Desenvolvimento de habilidades motoras e comunicação.
Enfermeira 2	O tratamento é realizado através da terapia de reposição enzimática TER onde ocorre no hospital semanalmente em bomba de infusão. Esta medicação é uma enzima que ira suprir o corpo dos pacientes os quis faltam ou são em diminuídas. Como enfermeira administro a medicação nos pacientes.	Terapia de reposição enzimática Infusão semanal
Fonoaudióloga.	De acordo com as alterações apresentadas é possível traçar um perfil terapêutico adequado à situação. No caso da fonoaudiologia, o trabalho está voltado para o aprimoramento das habilidades que envolvem a comunicação e para as alterações decorrentes do mau funcionamento dos órgãos fonoarticulatórios.	Desenvolvimento de habilidades motoras e comunicação

Profissionais	Tratamento	Contextualização
Terapeuta ocupacional	O tratamento é realizado através da reposição enzimática 1x na semana. A minha influência no processo é através do acompanhamento de reabilitação e na minimização dos efeitos do ócio, pois os mesmos passam a manhã distantes das suas atividades laborais (estudo e lazer) Então são desenvolvidas atividades para as habilidades motoras, adaptação quando necessária, estímulo à independência e autonomia (AVD's, AIVD's), atividades lúdicas expressivas.	Terapia de reposição enzimática Infusão semanal

O tratamento da MPS, dependendo dos sintomas é um procedimento que envolve profissionais de diversas áreas da medicina, estes visam prevenir as possíveis complicações da doença. O transplante de medula óssea é recomendado para os casos mais graves da doença, mas para isso é preciso que a doença seja diagnosticada antecipadamente. Atualmente existe tratamento para três tipos de MPS, este acontece por meio da TRE. (GIUGLIANI *et al.*; 2010).

A TRE é um tratamento realizado periodicamente, e leva de 1 a 4 horas de infusão por via intravenosa, pelo qual é administrada a enzima que se encontra deficiente no organismo. Busca melhorar a resistência física, e diminuir níveis de GAGS na urina, mas além do tratamento com medicamentos é necessária também uma terapia multidisciplinar (GIUGLIANI *et al.*, 2010).

Ao final da pesquisa os entrevistados relataram sobre quais os limites, desafios e avanços com a MPS. Houve opiniões que refletiram sobre essa posição.

No quadro 4 destaca as falas dos entrevistados sobre quais os limites, desafios e avanços com a MPS 'Salgueiro. 2018.

QUADRO 4 – Limites, desafio e avanços dom a MPS.

Profissionais	Fala	Contextualização
Enfermeira 1	O portador de MPS passa por vários desafios em sua vida por causa da doença, supera limites causados pela patologia, e todos os dias enfrenta desafios na luta pela sua saúde. Os avanços estão no tratamento conseguido e suporte dos serviços de saúde.	Desafios
Psicóloga	Pelos aspectos visuais muitas vezes são infantilizados, mas nem sempre são. Alguns são adolescentes e adultos, o que não é interessante, eles possuem alguns limites físicos como de mobilidade, perda auditiva, deficiência visual que merecem ser acompanhados em todas suas singularidades. Importante que esses pacientes estejam inseridos nos mais diversos contextos de socialização possível.	Limitações
Fisioterapeuta	As limitações em alguns tipos podem ser cognitivas, como no tipo 2. Limitações de mobilidade física levando até mesmo incapacidade. Os nossos desafios são manter estes pacientes ativos e inseridos na sociedade. Nós podemos falar em manutenção das atividades motoras e adaptações das funções diante das perdas pela deficiência enzimática.	Limitações
Enfermeira 2	O paciente como também seus familiares enfrentam muitos desafios desde a peregrinação de vários anos para serem diagnosticados como também para conseguir e garantir seu tratamento, Avanços, garantia e manutenção do tratamento e melhor qualidade de vida.	Desafios
Fonoaudióloga.	Tudo isso é observado na singularidade e particularidade de cada paciente que pode vir apresentar alterações diversificadas. Os desafios impostos pela doença envolvem desde comprometimentos funcionais a cognitivos e o progresso do tratamento depende do envolvimento	Desafios

Profissionais	Fala	Contextualização
	paciente/família/profissionais e como esse sistema funcional impacta diretamente na evolução deste paciente, visando o controle das alterações desta doença.	
Terapeuta ocupacional	Cada paciente se apresenta de forma diferente, então limites, desafios e avanços é único de cada paciente. Quando conseguiu realizar reposição desde o início os efeitos são menores em tardios, mas como a maioria o diagnóstico é tardio, os pacientes vêm com bastante limitações, então o desafio é proporcionar melhor qualidade de vida diante de seus limites, os avanços dependem de vários exames, pois cada um responde de forma diferente.	Limites Desafios

Em suma, a equipe multiprofissional que se disponibilizou contribuir com as importantes informações, para enriquecer a presente pesquisa, permitiu alimentar a convicção de que um melhor futuro para os pacientes afetados pelas mucopolissacaridoses depende da identificação, compreensão e manejo adequado das manifestações multissistêmicas dessas doenças, incluindo medidas de suporte (que devem fazer parte da assistência multidisciplinar regular destes pacientes) e terapias específicas. Existem indicações de que a detecção mais precoce dos casos, eventualmente através de triagem neonatal, possa vir a contribuir para um melhor prognóstico. Uma cura definitiva da MPS talvez seja alcançada através de um tratamento determinado, mas há ainda um longo caminho a percorrer até o alcance dessa conquista.

Conclusão

Foi evidenciado que a equipe multiprofissional possui conhecimento adequado para lidar com tratamento e acompanhamento das crianças portadoras de Mucopolissacaridose. O acompanhamento dos pacientes no centro de reposição enzimática são realizado por uma equipe multiprofissional capacitada e especialistas. No presente estudo foi possível verificar o grau de conhecimento e atuação de cada membro da equipe. A terapêutica utilizada é a TRE, imprescindível que haja comprometimento da família e dos pacientes em relação ao tratamento e acompanhamento, além disso, esses pacientes passam por vários desafios causados pela patologia. A TRE é realizada para reposição da enzima deficiente no organismo realizado semanalmente, além disso é traçado um perfil terapêutico adequado a cada situação.

Que a divulgação e o conhecimento da patologia seja realizado afim de que possa atingir o maior número de pessoas informadas a respeito da doença, que ainda é pouco conhecida e que de fato nos deparamos com pacientes com tais sintomatologias e sem diagnósticos ou tratamentos adequados.

Referências

BARDIN, L. **Análise de Conteúdo**. Lisboa, Portugal; Edições 70, LDA, 2009.

DINIZ, D; MEDEIROS, M. D; SCHWARTZ, I.V. Consequências da Judicialização das Políticas de Saúde: custos de medicamentos para as mucopolissacaridose. **Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, 28(3):479-489, mar, 2012**

ESPOSITO, Ana Carolina. **A descentralização do tratamento medicamentoso (terapia de reposição enzimática) nas mucopolissacaridose**. 2016. 84p. Dissertação apresentada à Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher. Fundação Oswaldo Cruz Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, 2016.

FERREIRA, J. B., et al. Conhecimento clínico dos profissionais fisioterapeutas sobre o tratamento da mucopolissacaridose. **InterScientia, v.3, n.1, p.163-174, jan./jun, 2015**.

GIUGLIANI, Roberto et al. **Terapia de reposição enzimática para as mucopolissacaridoses I, II e VI: recomendações de um grupo de especialistas brasileiros**. 2010.

GOMES A. B., et al. **Avaliação audiológica de pacientes com mucopolissacaridose em um hospital pediátrico**. Arq. Int. Otorrinolaringol. / Intl. Arch. Otorhinolaryngol. v.15, n.2, p. 203-207, Abr/Mai/Junho, 2011.

LOPES, Paloma Silva. **Independência funcional e qualidade de vida de pacientes com mucopolissacaridose**. 2018. 108 p. Dissertação de mestrado. Escola bahiana de medicina e saúde pública. Salvador, 2018.

MARQUES, Érika Monteiro, LIMA, Carlos Bezerra de. **Mucopolissacaridose: desvencilhando as barreiras do cuidado em enfermagem**. Temas em Saúde. v. 17, n. 2 , p. 159- 181, 2017.

MARTINS, GA. Estudo de caso: uma reflexão sobre a aplicabilidade em pesquisa no Brasil. **Revista de Contabilidade e Organizações. Ribeirão Preto. Vol. 2. Ed. 2. 2008: 9-18**.

PEREIRA, J.O, GARBELINI, M.G.A. M, PALAZZO, V.C. Evolução natural em uma paciente com Mucopolissacaridose tipo VI. **Rev Neurocienc, v. 19, n. 3, p. 472-476 2011**.

RIBEIRO, Carneiro Patrícia. **O sujeito na mucopolissacaridose: uma análise discursiva**. 2013. 98 p. Dissertação apresentada para obtenção do título de Mestre em Ciências da Linguagem. Universidade Católica de Pernambuco. Recife, 2013.

RIZZIOLLI, L.C.G. OLIVEIRA, M.R.S. **Perfil clínico-epidemiológico de pacientes portadores de mucopolissacaridoses atendidos na unidade de otorrinolaringologia em um hospital referência no norte do Brasil**. 2017. 76 p. Trabalho de Conclusão de Curso apresentado para obtenção do grau em Medicina pela Universidade Federal do Pará.

TURRA, Giovana S.; SCHWARTZ, Ida Vanessa D. **Avaliação da motricidade orofacial em pacientes com mucopolissacaridose: um estudo transversal**. Jornal de Pediatria. v. 85, n. 3, 2010.

Recebido em: 04/05/2020

Aprovado em: 01/06/2020