



## AYUDA PSICOLÓGICA A LOS NIÑOS CON MUCOPOLISACARIDOSIS Y SUS CUIDADORES

### ATENDIMENTO PSICOLÓGICO À CRINÇAS PORTADORAS DE MUCOPOLISSACARIDOSE E SEUS ACOMPANHANTES

Maihana Maíra Cruz Dantas\*; Priscilla Cristhina Bezerra de Araújo\*\*; Luciana Carla Barbosa de Oliveira\*\*\*; Eulália Maria Chaves Maia\*\*\*\*

\*Departamento de Psicologia, Grupo de Estudos: Psicologia e Saúde – UFRN

\*\*Departamento de Psicologia, Grupo de Estudos: Psicologia e Saúde – UFRN

\*\*\* Hospital de Pediatria Prof. Heriberto Bezerra, Grupo de Estudos: Psicologia e Saúde – UFRN

\*\*\*\* Departamento de Psicologia, Grupo de Estudos: Psicologia e Saúde – UFRN, Natal –RN

Mucopolisacaridosis, Psicología, Pediatría

Mucopolissacaridose, Psicologia, Pediatria

#### RESUMEN:

Mucopolisacaridosis (MPS) es una enfermedad crónica, formada por un grupo de enfermedades "de la acumulación", caracterizada por deficiencias enzimáticas. El niño con mucopolisacaridosis se considera normal al nacer, pero, con el tiempo, tiene deformidades progresivas. Dependiendo del tipo de MPS, puede tener el retraso mental y una regresión neurológica. Un niño con enfermedad crónica puede presentar también un desequilibrio emocional, que, si no hay ayuda, puede dirigir la consecuencias negativas para el tratamiento. La enfermedad también puede afectar a los cuidadores familiares que necesitan atención especializada. El ser diagnosticado con una enfermedad crónica en un niño, crea ansiedad en los padres delante de lo desconocido, de las frustraciones y de las inseguridades sobre el futuro. Este proyecto de extensión tiene como objetivo ayudar a los padres durante y después del diagnóstico para comprender mejor las limitaciones de los pacientes con MPS, una área que ofreciendo la psicoterapia para pacientes con MPS y/o padres, con la asistencia se suceso en Hospital de Pediatria Professor Heriberto Bezerra , que se encuentra en Natal, en Rio Grande do Norte. Como resultado, esperamos que una mejor comprensión de la enfermedad y de los factores psicológicos, conductuales y afectivos implicados en esta patología, por lo que son propiamente las intervenciones dirigidas a todo el equipo de salud, la promoción de la mejora de las questions emocionales, biológicos y sociales para el paciente como su familia, centrado en promover el desarrollo continuo de los temas y la calidad de vida.

**RESUMO:**

A mucopolissacaridose (MPS) é uma enfermidade crônica, formada por um grupo de doenças “de acúmulo”, caracterizadas por deficiências enzimáticas. A criança com mucopolissacaridose é considerada normal ao nascimento, mas, com o passar do tempo, surgem deformidades progressivas. Dependendo do tipo de MPS, pode ou não haver retardo mental e regressão neurológica. A criança com doença crônica pode apresentar um desequilíbrio também emocional, que, se não assistida adequadamente, pode trazer conseqüências negativas ao tratamento. A doença pode afetar também os familiares cuidadores, que necessitam de atenção especializada. O fato de ser diagnosticada uma doença crônica na criança gera nos pais angústia frente ao desconhecido, frustrações e inseguranças quanto ao futuro. Diante do que foi exposto, este projeto objetiva prestar apoio aos pais durante e após o diagnóstico para melhor compreensão das limitações do portador de MPS, oferecendo um espaço psicoterápico aos pacientes com MPS e/ou aos pais, assistidos no hospital de Pediatria Professor Heriberto Bezerra, localizado em Natal no Rio Grande do Norte. Como resultado, espera-se um melhor entendimento da doença e dos aspectos psicológicos, comportamentais e afetivos envolvidos nessa patologia, para que sejam direcionadas adequadamente intervenções de toda a equipe de saúde, promovendo a melhora emocional, biológica e social tanto para o paciente, como para a sua família, enfocando na promoção da continuidade do desenvolvimento dos sujeitos e na qualidade de vida.

## INTRODUÇÃO

Nas últimas décadas, tem sido vivenciada no Brasil e no mundo, uma fase de transição na qual tem ocorrido o declínio progressivo da incidência de doenças transmissíveis e concomitantemente um acréscimo no número de casos de doenças crônicas degenerativas, também nomeadas "doenças da modernidade" (1).

Este contexto fica evidenciado nos dados apresentados pela Organização Mundial de Saúde (OMS) em 2005, visto que no ano da referida publicação, em média 35 milhões de pessoas no mundo vieram a óbito devido a doenças crônicas, o que equivale ao dobro das mortes ocasionadas por doenças infectocontagiosas (2).

De acordo com a Organização Mundial da Saúde, as doenças crônicas são definidas como as doenças cardiovasculares (cerebrovasculares, isquêmicas), as neoplasias, as doenças respiratórias crônicas e *diabetes mellitus*. A OMS inclui ainda as doenças que ocasionam o sofrimento não só dos indivíduos, como também das famílias e da sociedade, dentre estas se destacam: as desordens mentais e neurológicas, as doenças bucais, ósseas e articulares, as desordens genéticas, assim como as patologias oculares e auditivas (2). Salienta-se como características das doenças crônicas a instabilidade, a necessidade de tratamento contínuo e a possibilidade de exacerbação de seus sinais e sintomas ao longo do tempo (3).

Destaca-se que entre 15% e 18% da população mundial de crianças e adolescente apresentam algum tipo de enfermidade crônica, esta alta incidência corrobora para que a doença crônica na infância seja abordada como um tema de relevante reflexão, além disso, ressalta-se o fato desta limitar as atividades diárias da criança, ocasionando mudanças não só na rotina daqueles que possuem a doença, como também no cotidiano dos membros de sua família. (4, 5)

Assim, observa-se que ocorrem mudanças acentuadas na dinâmica da família com uma criança doente crônica, sendo destacados como fatores que influenciam nessas mudanças, a necessidade de visitas constantes ao médico, hospitalizações e ingestão de medicamentos. Dessa forma, o diagnóstico de uma doença crônica na infância tende a desencadear uma crise de adaptação na família, o que torna relevante que seja dado suporte psicológico, a esta afim de que os familiares possam compreender e lidar melhor com suas necessidades. Este suporte pode vir a evitar que padrões rígidos de relacionamento e a inabilidade em lidar com as incertezas em relação ao futuro, venham a ocasionar prejuízos no desenvolvimento psicológico da criança doente. (4, 6)

Tendo como fundamento a necessidade acima abordada, ao longo do tempo os programas de assistência aos portadores de patologias crônicas e seus familiares passaram a incluir profissionais das mais diversas áreas, dentre eles o psicólogo, visando proporcionar meios que favoreçam o bem estar do doente e da sua família. Assim, a psicologia deve se fazer presente por se saber que o fenômeno do adoecer provoca um desequilíbrio não somente orgânico, mas também emocional, e este último, se não trabalhado, pode trazer conseqüências negativas ao tratamento da doença crônica (7).

Salienta-se que não há como evitar a crise na família, por mais harmoniosa que esta seja, visto que o aparecimento da enfermidade crônica na infância significa a quebra das esperanças e expectativas que haviam sido criadas em torno do filho (6). Dessa forma é natural a presença de dificuldades por parte dos pais em lidar com seus filhos doentes crônicos, visto que uma das transformações recorrentes encontra-se na reformulação das práticas educativas em função dos cuidados de saúde, internações e demandas médicas (8).

Dessa maneira, é de suma importância conhecer e entender como a família se organiza, como o cuidado ocorre em seu cotidiano e as estratégias que ela utiliza para recuperar e/ou manter seu equilíbrio, proporcionando que esta venha a ter qualidade de vida e conviver de uma melhor forma com a situação crônica de doença por parte de um de seus membros (9).

Dentre as inúmeras doenças crônicas existentes, uma que merece destaque é a Mucopolissacaridose (MPS) por ser uma doença rara e por seu tratamento ser recente no Brasil. As Mucopolissacaridoses ocorrem aproximadamente em 1 entre cada 40.000 nascimentos e constituem um grupo de doenças caracterizadas pelo acúmulo intralissossômico de glicosaminoglicanos (GAGs), o que ocasiona deficiências enzimáticas que resultam em bloqueio na degradação dos mucopolissacárides, os quais são depositados nos lisossomos teciduais, constituindo um grupo de doenças genericamente referidas como "de acúmulo" (10-7). O referido acúmulo anormal compromete a função celular e orgânica, o que ocasiona um grande número de manifestações clínicas, sendo estas progressivas, afetando assim múltiplos órgãos. Em consequência disso, há excreção urinária aumentada destas substâncias parcialmente degradadas e fenótipos anormais (11).

O Diagnóstico desta doença é feito inicialmente pela suspeita clínica do médico e a confirmação da doença ocorre pela realização dos exames de triagem urinária para erros inatos do metabolismo, dosagem de GAGS na urina, raio X de esqueleto, polissonografia, avaliações cardíaca e oftalmológica e outros necessários após estes resultados. A confirmação do diagnóstico é feita pela dosagem da enzima que está deficiente ou pela análise da alteração nos genes específicos da doença (mutação), o que não é disponível para todos os tipos de mucopolissacaridose.

Existem seis tipos de Mucopolissacaridose, cada tipo é conhecida como uma síndrome referente ao tipo de deficiência enzimática (ver tabela 1) cujas principais alterações são: macrocefalia, hepatoesplenomegalia, hérnia umbilical e inguinal, displasia óssea, atraso no desenvolvimento motor, hipoacusia, dificuldade respiratória, alterações faciais e dentárias, língua volumosa, cardiopatia e limitação da mobilidade articular. Opacificação de córnea não é freqüente nas MPS II, III e IV, e as MPS IV e VI não costumam estar associadas a retardo mental (12).

**Tabela 1- Principais Tipos de Mucopolissacaridoses:**

<b>Tipo</b>	<b>Principal doença</b>	<b>Enzima deficiente</b>	<b>Produtos acumulados</b>
MPS I	Síndrome de Hurler	$\alpha$ -L-iduronidase	* sulfato de heparina * sulfato de dermatina
MPS II	Síndrome de Hunter	Iduronate sulfatase	* sulfato de heparina * sulfato de dermatina
MPS III	Síndrome de Sanfilippo A Síndrome de Sanfilippo B Síndrome de Sanfilippo C	sulfato de heparina N-acetylglucosaminidase N-acetylglucosamine 6-sulfatase	* sulfato de heparina * sulfato de dermatina
MPS IV	Síndrome de Morquio	Galactose 6-sulfatase	* sulfato de queratina * 6-sulfato de condroitina
MPS VI	Síndrome de Maroteaux-Lamy	N-acetylgalactosamine 4-sulfatase	* sulfato de dermatina
MPS VII	Síndrome de Sly	$\beta$ -glucuronidase	* sulfato de heparina * sulfato de dermatina * 4,6-sulfato de condroitina

Retirado de: <http://sotstenio.blogspot.com/2009/04/mucopolissacaridoses-mps.html>(13).

No tocante ao tratamento das MPS, este pode ser sintomático ou específico. O tratamento sintomático refere-se ao manejo das complicações da doença, como por exemplo, o uso de medicamentos para alívio de sintomas, já o tratamento específico tem como foco a reposição da enzima deficiente e em alguns casos, quando indicado, o transplante de células hematopoiéticas e a terapia de reposição enzimática (TRE). A TRE é disponível para as MPS de tipo I, II e VI (13).

Em uma pesquisa realizada com 10 pacientes com mucopolissacaridose do tipo II e seus respectivos pais, que objetivou investigar o estado psicológico destes e assim propor melhorias nas intervenções, foi constatado que os pacientes com MPS-II e seus familiares, apresentavam uma relevante tendência a desenvolverem problemas mentais, o que apontou para a importância de assistência psicológica a ser oferecida a estes (14).

Assim, mediante o impacto das doenças crônicas na infância, tanto na criança, quanto na família e tendo como foco a mucopolissacaridose, destaca-se que este trabalho tem como objetivo prestar apoio aos pais durante e após o diagnóstico de crianças com MPS para melhor compreensão das limitações do portador de MPS, oferecendo um espaço psicoterápico aos pacientes e familiares, assistidos no hospital de Pediatria Professor Heriberto Bezerra, localizado em Natal no Rio Grande do Norte.

Devido à raridade da doença, são poucas instituições referenciadas na assistência a pessoas

com MPS. No Rio Grande do Norte, o Hospital de Pediatria Prof. Heriberto Bezerra (HOSPED) da Universidade Federal do Rio Grande do Norte é o único a disponibilizar atendimento em seu Hospital-dia em funcionamento desde o ano de 2009. Diante dessa nova demanda no referido hospital, fez-se necessário uma atuação do Serviço de Psicologia do HOSPED, integrando a equipe multidisciplinar do hospital dia. Nesse caso, torna-se de extrema relevância conhecer e compreender como a doença se insere no contexto familiar e o papel que o doente desempenha na família. Tanto a criança como a sua família, necessita serem avaliados e acompanhados interdisciplinarmente para que possam lidar positivamente com a doença. Caso contrário, o doente estará fadado a não alcançar o desempenho necessário ao tratamento clínico (15).

## **METODOLOGIA**

Em razão das manifestações clínicas descritas em todos os tipos de MPS é importante o acompanhamento multidisciplinar (dentre eles o psicólogo), para prevenir e diagnosticar precocemente as complicações, que podem ser tratadas melhorando a qualidade de vida do portador de MPS e oferecendo apoio psicológico à família (7).

Partindo dessa perspectiva, foi-se elaborado um projeto de extensão que visa atender a toda demanda existente na instituição de referência, no que diz respeito à realização do tratamento de reposição enzimática desde o início de 2009, no Hospital de Pediatria Professor Heriberto Bezerra (HOSPED), localizado em Natal, no Rio Grande do Norte, Brasil. O atendimento ocorre mais especificamente na parte do hospital dia, prestando apoio duas vezes por semana, durante o período em que as crianças e seus acompanhantes estão no hospital para o tratamento pela reposição.

O projeto teve início em março 2009, inicialmente foi realizado levantamento bibliográfico para melhor entendimento da doença, buscando conhecer também estudos que retratassem sobre a atuação do profissional da psicologia, sendo observada uma incipiência bibliográfica sobre a temática.

A equipe de psicologia é composta por uma professora de psicologia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), pela psicóloga hospitalar da instituição (HOSPED) e por dois graduandos de psicologia da UFRN. Durante todo o ano, foram realizadas discussões de textos e capacitações para melhor atender a demanda.

As atividades e atendimentos foram realizados tanto a nível individual como em grupo, com crianças e pais/acompanhantes, buscando um melhor entendimento da doença e dos aspectos psicológicos e sociais envolvidos nessa patologia. Desse modo, visou-se direcionar adequadamente intervenções de toda a equipe de saúde, e ainda, favorecer o fomento de uma rede de apoio entre pais e pacientes que estão em tratamento.

Foram realizadas as entrevistas iniciais com os pais/acompanhantes, em sua maioria as mães, e foi traçado o perfil sócio-demográfico dos pacientes. Buscou-se averiguar como está a rotina familiar da criança com MPS, como estão às relações sociais, criando assim, um momento de

expressão e externalização dos sentimentos contidos, possibilitando o alívio das tensões determinadas pela situação de crise e de conflitos dos acompanhantes.

Para o atendimento infantil foram utilizados recursos ludoterápicos como jogos de construção, playmobil específico, kit médico, jogos, carros, fantoches, família de bonecos de pano (pai, mãe, filhos), caixinha-surpresa, animais e bonequinhos de plástico ou borracha, jogos de cubos, jogo com figuras grandes de encaixes, desenhos, pinturas.

### **RESULTADOS**

Foram realizados, quantitativamente, cerca de 200 atendimentos ao todo, com crianças e pais/acompanhantes. De maneira mais específica, foram desenvolvidas atividades lúdicas com as crianças e buscou-se prestar apoio aos pais durante e após o diagnóstico, proporcionando assim uma melhor compreensão das limitações do portador de MPS. Também foi oferecido um espaço psicoterápico aos portadores de MPS e/ou seus pais, com o objetivo de auxiliar na recuperação das alterações que acontecem na vida de ambos, em decorrência da doença.

As atividades lúdicas realizadas com as crianças foram pensadas a partir da singularidade de cada uma, observando de maneira integral as potencialidades e dificuldades, para assim, disponibilizar recursos que elas possam dominar, expressar, vivenciar e elaborar a situação de hospitalização e doença, fazendo do brincar um recurso (lúdico, educativo e terapêutico) viável e adequado, que deve ser incentivado pelas instituições, corroborando com estudos existentes (15).

No que concernem os aspectos emocionais, foi trabalhado até o momento, principalmente as questões ligadas ao processo de adoecer aliado à hospitalização, visto que a situação pode ser considerada como uma situação potencialmente traumática, colaborando para o surgimento do stress, como relata a literatura (16), aspecto esse, também evidenciado na fala das mães sobre seus filhos. Essa situação torna a criança vulnerável, podendo agravar ainda mais o quadro da doença ou ocasionar danos emocionais, por isso a ênfase do trabalho psicológico nesse aspecto.

Além disso, em virtude de mecanismos de adaptação e percepção, (ainda não totalmente desenvolvidos), as crianças fantasiam acerca da doença, entendendo-a como castigo, significando a hospitalização como um dano corporal ou uma agressão. Dessa maneira, cabe a equipe identificar esses pensamentos, fantasias e sentimentos nas crianças e ajudá-las a ressignificar o porquê de ser um paciente crônico e buscando maneiras de viver bem, mesmo sendo portador de MPS.

Outro fator bastante incentivado foi a escolarização, estimulando as crianças a participarem das atividades propostas em sala de aula e a se socializarem com os colegas de escola, aspecto este relatado como uma dificuldade pelas mães, em que algumas por apresentarem dificuldade na aprendizagem e/ou no tocante a socialização não querem ir à escola ou não queriam realizar as atividades.

De maneira geral, observou-se que ilimitadas são as possibilidades e a importância dessa intervenção com as crianças com mucopolissacaridose. A participação, envolvimento e satisfação das crianças e acompanhantes nas atividades são notáveis. A partir das observações e dos discursos

dos sujeitos, foi observada a rica dimensão que constitui a vivência lúdica no hospital, possibilitando novas formas de lidar com a doença, novas relações com a hospitalização e conseqüentemente uma melhor qualidade de vida na estadia hospitalar. As atividades lúdicas, ludoterápicas e educativas realizadas no hospital, favorecem uma maior adesão ao tratamento por parte do paciente e acompanhante. Outro fator é a plena possibilidade de participação e interesse dos demais membros da equipe nas atividades propostas possibilitando o diálogo sobre as crianças, favorecendo o atendimento de caráter interdisciplinar.

### **CONCLUSÃO**

O presente trabalho, por meio da atuação da equipe de psicologia junto às crianças com MPS e seus familiares/acompanhantes, tem buscado proporcionar o desenvolvimento de recursos, com a finalidade de promover a melhora emocional tanto do paciente, quanto de seus familiares, enfocando a promoção da continuidade do desenvolvimento psicológico do sujeito e promovendo a qualidade de vida, procurando minimizar os efeitos traumáticos associados à doença/hospitalização.

Assim, tem-se buscado possibilitar meios para que seja possível desenvolver um melhor modo de enfrentamento da vivência da situação de doença crônica e dos aspectos que a permeiam. Dificuldades relacionadas à hospitalização, socialização e escolarização, encontram-se presentes nos discursos dos pacientes e de seus pais, podendo o trabalho terapêutico relacionado a estes e outros temas, que surgem ao longo das atividades, auxiliar na qualidade de vida daqueles que encontram-se envolvidos neste processo.

Portanto, destaca-se a relevância deste trabalho, visto que este tem proporcionado atuações tanto na prevenção como na promoção da saúde, assim como no bem-estar dos pacientes e de suas famílias, ocasionando melhorias na aderência aos tratamentos.

### **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Nunes, MDR., Dupas, G. Entregando-se a vivência da doença com o filho: a experiência da mãe da criança/adolescente com o filho diabético. *Texto & Contexto Enfermagem*. 2004 Jan-Mar 13(1):84.
2. Ministério da Saúde. Política Nacional de Humanização. Brasília, 2008.
3. Torres WC. O conceito de morte em crianças portadores de doença crônica. *Psicologia, teoria e pesquisa*. 2002 Mai-Ago; 18(2):221-229.
4. Castro EK., Piccinini CA. A experiência de maternidade de mães de crianças com e sem doença crônica no segundo ano de vida. *Estudos de Psicologia*. 2004 Jan-Abri; 9(1): 89-99.



5. Silva JB., Kirschbaum DIR., Oliveira I. Significado atribuído pelo enfermeiro ao cuidado prestado à criança doente crônica hospitalizada acompanhada de familiar. Revista Gaúcha de Enfermagem. 2007; 28(2):251.
6. Guimarães TMR., Miranda WL., Tavares MM.F. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. Revista Brasileira Hematologia e Hemoterapia. 2009 ; 31(1): 9-14.
7. Borges TFS, Tavares SF, Silva PCL, Oliveira ZAR, Ballarin MAS, Gomes RA, et al. Mucopolissacaridose Tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy): Avaliação Endócrina de Três Casos. Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia. 2003; 47(1):87-94.
8. Araújo YB, Collet N, Moura FM, Nóbrega Rosenmylde D. Conhecimento da família acerca da condição crônica na infância. Texto & Contexto - enfermagem. 2009 Mar-Abr; 18(3): 498-505.
9. Marcon SS., Radovanovic, CAT., Waidman M. A. P., Oliveira M. L. F., Sales CA. Vivência e reflexões de um grupo de estudos junto às famílias que enfrentam a situação crônica de saúde. Texto & Contexto - enfermagem. 2005; 14:116-124.
10. Kalteis T, Schubert T, Caro WC, Schroder J, Luring C, Grifika J. Arthroscopic and histologic findings in Morquio's syndrome. Arthroscopy. PubMed. 2005; 21(2):233-237.
11. Vieira, TA. História Natural das Mucopolissacaridoses: uma investigação da trajetória dos pacientes desde o nascimento até o diagnóstico. Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2007.
12. Turra GS., Schwartz I, Vanessa D. Avaliação da motricidade orofacial em pacientes com mucopolissacaridose: um estudo transversal. Jornal de Pediatria. (Rio J.). 2009 Mai-Jun; 85(3):254-260.
13. <http://sotstenio.blogspot.com/2009/04/mucopolissacaridoses-mps.html>
14. Izumi k., Yasuyuki S., Koji OO., Tomomi K., Tadao O., Naomi K. Psychological status of patients with mucopolysaccharidosis type II and their parents. Pediatrics International. 2009; 51: 41-47.
15. Oliveira, V.B. O Brincar e a Criança do Nascimento aos Seis Anos. Petrópolis. Ed. Vozes. 2000.
16. Oliveira, S.SG., DIAS MGBB.; ROAZZI A. O Lúdico e suas Implicações nas Estratégias de

Regulação das Emoções em Crianças Hospitalizadas. *Psicologia: Reflexão e Crítica*, 2003; 16(1)1-13.