Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

MUCOPOLISSACARIDOSE: DESVENCILHANDO AS BARREIRAS DO CUIDADO EM ENFERMAGEM

MUCOPOLYSACCHARIDOSIS: DISENTANGLING THE NURSING CARE BARRIERS

Érika Monteiro Marques[1]
Carlos Bezerra de Lima[2]

RESUMO: Os enfermeiros que atuam na enfermagem pediátrica vêm contribuindo, expressivamente, com pesquisas que buscam aprimorar a visão da assistência centrada na família. O cuidado à criança hospitalizada tem avançado a passos largos, com suportes tecnológicos importantes em relação a diagnóstico e tratamento. Contudo, isso não é suficiente para atender as demandas atuais. Devido ao surgimento de mudanças no perfil das doenças, percebe-se a necessidade de informações precisas sobre a Mucopolissacaridose para que os profissionais de saúde possam cuidar efetivamente com resolutividade de crianças com esse quadro, constituindo-se em grande desafio para a equipe de enfermagem. Urge que a educação em saúde, a educação continuada e a educação permanente estejam ativas, para que os profissionais de enfermagem tenham competências e habilidades para cuidar dessas crianças. Em razão das várias manifestações clínicas descritas em todos os tipos de Mucopolissacaridose é importante o acompanhamento multidisciplinar, para prevenir e diagnosticar precocemente as complicações, que podem ser tratadas, melhorando a qualidade de vida e oferecendo apoio às famílias. Assim, o trabalho desenvolvido em equipe promove a humanização e o atendimento integral. Para isso é imprescindível o uso do processo de enfermagem que representa um método sistemático de prestação de cuidados sob essa perspectiva.

Palavras-chave: Assistência de Enfermagem. Clínica Ampliada. Mucopolissacaridose. Processo de Enfermagem.

[1] Bacharel em Enfermagem – erikamarques_1@hotmail.com
[2] Doutor em Enfermagem – carlosbezerra.lima@gmail.com

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

ABSTRACT: Nurses who work in pediatric nursing have been contributing, expressively, to research that seeks to improve the vision of family-centered care. The care of the hospitalized child has made strides, with important technological supports in relation to diagnosis and treatment. However, this is not enough to meet the current demands. Due to the emergence of changes in the profile of diseases, it is noticed the need for accurate information on Mucopolysaccharidosis so that health professionals can effectively take care of children with this condition, and it is a great challenge for the nursing team. It is imperative that health education, continuing education and lifelong education be active, so that nursing professionals have the skills and abilities to care for these children. Because of the various clinical manifestations described in all types of Mucopolysaccharidosis, multidisciplinary follow-up is important to prevent and diagnose complications, which can be treated, improving the quality of life and offering support to families. Thus, the work developed in a team promotes humanization and integral care. For this, it is essential to use the nursing process, which represents a systematic method of providing care under this perspective.

Keywords: Nursing care. Expanded Clinic. Mucopolysaccharidosis. Nursing Process.

INTRODUÇÃO

O enfermeiro deve estar comprometido com o processo de cuidar; para que esse processo seja eficaz, torna-se necessário que os profissionais atuantes na área estejam em constante aprendizado sobre as novas doenças que surgem a cada dia. Mucopolissacaridose (MPS) é uma doença decorrente de desordens metabólicas hereditárias e progressivas causadas por erros inatos do metabolismo que levam à deficiência da função de enzimas que atuam nos lisossomos celulares. Assim, sistematizar a assistência a crianças com Mucopolissacaridose (MPS), considerando a dificuldade de atendimento por conta da fisiopatologia da doença, requer que o enfermeiro tenha competências e habilidades para conhecer e diferenciar as manifestações clínicas decorrentes da patologia; assim, poder atuar com resolutividade (IWABE; FREZZATO; NOGUEIRA, 2010)

Atender crianças com MPS remete a uma série de questionamentos, tornando-se um grande desafio para o enfermeiro, considerando que não se trata de uma patologia isolada, mas uma doença que se manifesta sob deferentes quadros, com a estimativa de que a incidência conjunta desse grupo de doenças seja de 1: 25.000 para cada recém-

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

nascidos vivos, as MPS são doenças raras isoladamente, mas em conjunto tem incidência estimada de 1:10000 a 1:25000 (GOMES et al., 2011).

O processo de trabalho dos profissionais de Enfermagem particulariza-se em uma rede de procedimentos que são destinados a cuidar ou assistir, administrar ou gerenciar, pesquisar e ensinar. Cada um deles pode ser tomado como um processo à parte com seus próprios elementos (objeto, meios/instrumentos e atividade) que podem ou não coexistir em determinado momento e instituição. Nesses diferentes processos, sus agentes, ou os trabalhadores de enfermagem, inserem-se de forma heterogênica e hierarquizada, expressando a divisão técnica e social do trabalho (GEROLIN; CUNHA, 2013).

A Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) é considerada também método e estratégia de trabalho científico para a identificação das situações de saúde/doença, que embasam as ações de assistência de enfermagem e que contribuem para a prevenção e agravos ou complicações, promoção, recuperação e reabilitação da saúde do indivíduo, família e coletividade (NERY; SANTOS; SAMPAIO, 2013)

ASAE requer que os profissionais de enfermagem reconheçam e assumam o seu papel junto à pessoa sob seus cuidados, na individualidade e na pluralidade dos grupos. O interesse em realizar as ações com compromisso ético, moral e com responsabilidade, independente dos desafios que o cotidiano impõe na atuação profissional, contribui para uma prática autônoma, resolutiva e promocional da saúde e qualidade de vida. O enfermeiro muitas vezes se encontra envolto a uma prática voltada para a burocracia em sua rotina diária, incorporando atividades de forma mecanizada, com perda de estímulo e motivação, o que o torna vulnerável (MENEZES; PRIEL; PEREIRA, 2011). Ressalte-se que, enquanto processo organizacional, a SAE é capaz de oferecer subsídios para o desenvolvimento de metodologias e ações interdisciplinares, promovendo a humanização na prática do cuidado (SILVA et al., 2011).

Além da escola, o hospital torna-se um ponto forte da rede social das crianças com doenças crônicas. Essas crianças e suas famílias demonstram a necessidade de dominar as explicações técnicas sobre a doença, elaborá-las e relê-las à luz de suas experiências como usuárias do serviço de saúde. Essa ação permite que elas enfrentem as barreiras socialmente construídas a partir do estigma da doença, esclarecendo equívocos e desfazendo preconceitos. Para as crianças portadoras de doenças crônicas, o hospital se torna um espaço de sociabilidade, enquanto um território de domínio comum, de encontros e desencontros, de referência e visibilidade de outras crianças e famílias com diagnósticos, tratamentos, temores e dúvidas semelhantes (MOREIRA; MACEDO, 2009).

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

Tendo em vista o surgimento de mudanças no perfil das doenças, percebe-se a necessidade de expor informações sobre a MPS aos profissionais de saúde, especificamente, informar as várias manifestações e alterações que ocorrem no organismo do indivíduo com MPS, mostrando a equipe enfermagem pressupostos indispensáveis para atuar de forma sistematizada no atendimento a criança na alta complexidade. Isso promove a humanização no processo de cuidar, possibilitando a realização do cuidado integral.

METODOLOGIA

Revisão integrativa de literatura visando à necessidade da capacitação da equipe de Enfermagem no atendimento de alta complexidade, relacionada à Mucopolissacaridose (MPS). Foi realizada sob um olhar dialético, haja vista que a educação permanente da equipe de enfermagem é fundamental para implementação da sistematização da assistência (SAE) e de um atendimento integral prestado ao este tipo de usuário dos serviços de enfermagem.

A dialética fornece as bases para uma interpretação dinâmica e totalizante da realidade, considerando que os fatos sociais não podem ser entendidos quando considerados isoladamente, abstraídos de suas influências políticas, econômicas, culturais, entre outras. Privilegia mudanças qualitativas, opõe-se naturalmente a qualquer modo de pensar em que a ordem quantitativa se torne norma inflexível. Desse modo, as pesquisas fundamentadas no método dialético distinguem-se claramente das que são desenvolvidas segundo a visão positivista, que enfatiza os procedimentos quantitativos (PRODANOV; FREITAS, 2013).

A busca de material foi realizada na base de dados da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), que contém publicações das Ciências da Saúde em Geral, utilizando combinações de expressões de modo a atingir os objetivos desejados: cuidado integral, assistência de enfermagem, integralidade, clínica ampliada, mucopolissacaridose, SAE, alta complexidade, processo de enfermagem.

A pesquisa do material foi realizada pelo acesso on-line, resultando na captação de 40 artigos. Seguindo os critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 31 artigos, 2 cartilhas da National MPS Society traduzidos para a língua Portuguesa, e 2 documentos selecionados para o estudo, totalizando 35 referências.

Os critérios de inclusão utilizados foram: artigos completos publicados em português e inglês, com resultados disponíveis on-line e acesso manual, período

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

estabelecido entre 2000 e 2015; foram considerados critérios de excluídos o descarte de artigos duplicados e aqueles cujo acesso ao texto integral exigia pagamento de taxa.

RESULTADOS E DISCURSSÃO

Mucopolissacaridose (MPS) constituem um grupo de desordens hereditárias, caracterizadas pelo acúmulo de glicosaminoglicanos em múltiplos órgãos causado por deficiência de enzimas lisossômicas necessárias para degradá-los. Esse acúmulo resulta em diferentes manifestações clínicas. As MPS têm curso crônico e progressivo e o envolvimento é multissistêmico (BICALHO; REZENDE; NOGUEIRA, 2011; CANÊDO et al., 2006; SANTOS et al., 2011). As MPS são consideradas doenças metabólicas hereditárias causadas por erros inatos do metabolismo. Também chamadas de doenças lisossômicas de depósitos causadas pela deficiência de qualquer uma das enzimas envolvidas na degradação dos glicosaminoglicanos (GAG) (FERREIRA; GUEDES, 2011).

As Mucopolissacaridoses são distúrbios hereditários de armazenamento lisossômicoem que há acúmulo de mucopolissacarídeosnão-degradados em células e tecidos. Essas moléculas de alto peso molecular, também chamadas de glicosaminoglicanos, estão normalmente presentes na matriz celular. Por deficiências enzimáticas não são degradadas, acumulando-se em vários órgãos (SILVA et al., 2011). Elas constituem-se em doenças genéticas graves, crônicas, multissistêmicas, associadas à grande heterogeneidade, promovendo elevada morbidade e mortalidade durante a infância (TURRA; SCHWARTZ, 2009). Tais enzimas estão envolvidas na degradação de glicosaminoglicanos (GAG), antigamente conhecidos por mucopolissacárides (GOMES et al., 2011). Os GAG (açúcares ligados a uma proteína central) acabam por se acumular nos lisossomos de tecidos ósseos, cardíacos e nervosos, ocasionando alterações morfológicas e funcionais (IWABE; FREZZATO; NOGUEIRA, 2010).

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

Quadro de classificação das Mucopolissacaridoses de acordo com a enzima deficiente e nomenclatura sindrômica, e Terapia de Reposição Enzimática.

Tipo de MPS	Enzima Deficiente	Nomenclatura	Terapia Reposição Enzimática (TER)
I	á-L-iduronidase	HurlerHurler-ScheieScheie	Indicada Qualquer Idade com diagnóstico confirmado
II	iduronato-sulfatase	Hunter	Indicada para todos pacientes com diagnóstico confirmado mesmo que haja envolvimento Sistema Nervoso Central(SNC) Sendo que TRE, não atravessa barreira Hematoencefálica
IIIA	sulfamidase (heparan N-sulfatase)	Sanfilippo A	
IIIB	á-N-acetilglicosaminidase	Sanfilippo B	
IIIC	acetil-Coa: á-glicosaminida	Sanfilippo C	
IIID	Acetiltransferase	Sanfilippo D	
IVA	N-acetilglicosamina 6-sulfatase	Morquio A	
IVB	N-acetil-galactosamina 6-sulfatase	Morquio B	
VI	(galactose-6-sulfatase)	Maroteaux-Lamy	Indicado para todos pacientes sintomáticos, sendo primeira escolha de tratamento.
VII	â-galactosidase	Sly	
IX	N-acetilgalactosamina 4-sulfatase	Natowicz	

(GIUGLIANI et al., 2010; SOUZA et al., 2010)

De acordo com a enzima deficiente, as MPS são classificadas em MPS I (deficiência de α-L-iduronidase), MPS II (deficiência de Iduronato-sulfatase), MPS III-A

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

(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) (TURRA; SCHWARTZ, 2010).

Quanto à classificação, existem seis tipos de MPS, respectivamente: MPS I, chamada de síndrome de Hurler; MPS II, síndrome de Hunter; MPS III, síndrome de Sanfilippo; MPS IV, síndrome de Mórqui; MPS V, não classificada; MPS VI, síndrome de Maroteaux-Lamy e por fim a MPS VII, síndrome de Sly. Os nomes das MPS possuem relação com o respectivo defeito enzimático (FERREIRA; GUEDES, 2011).

Assim a diferença entre os tipos ocorre de acordo com a extensão do envolvimento do sistema nervoso central com repercussão na cognição. A forma grave inicia-se com o envolvimento somático, geralmente, entre 2 e 4 anos de idade, com variável acometimento neurológico, e evolui para uma deficiência mental grave com comportamento hiperativo e agressivo (FERREIRA; GUEDES, 2011).

O que se vê é que em todos os tipos é frequente a ocorrência de 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 (TURTELLI, 2002). A apresentação clínica pode ser bastante variada, sendo as manifestações maiscomuns: alterações esqueléticas, cardíacas, retardo mental, organomegaliaefácies característica. (GOMES et al., 2011)

Essas alterações ocorrem devido ao acúmulo de GAG em vários órgãos e tecidos nos pacientes afetados pelas MPS resulta em uma série de sinais e sintomas, integrantes de um quadro clínicomultissistêmico que compromete ossos e articulações, vias respiratórias, sistema cardiovascular e muitos outros Órgãos e tecidos, incluindo, em alguns casos, as funções cognitivas (GIUGLIANI et al., 2010). Ressalte-se que no tipo II ou síndrome de Hunter apresenta herança ligada ao X[9],[35], sendo causada pela atividade deficiente da enzima iduronatosulfatase (IDS), com consequente aumento da concentração urinária dos GAG dermatan sulfato e heparan sulfato, os pacientes costumam ser normais ao nascimento, e um curso progressivo é a regra, embora as etapas dessa progressão não estejam bem delineadas. Sendo que são frequentemente encontradas também face grosseira, alterações esqueléticas, baixa estatura, contraturas articulares, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, infecções recorrentes de vias aéreas superiores e inferiores, surdez e cardiopatia. Opacificação de córnea e giba tóraco-lombar

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

não são frequentes. Lesões papulares no dorso, braços e nádegas são típicas da MPS II (PINTO et al., 2006).

O diagnóstico provável de sete tipos clínicos de MPS é baseado em achados clínicos, sendo o diagnóstico definitivo dos subtipos estabelecido por enzimas específicas e correlação destas com o fenótipo. Este diagnóstico pode ser obtido por meio de análises bioquímicas de enzimas nas lágrimas, leucócitos, células amnióticas ou fibroblastos cultivados, e, dos níveis urinários elevados de GAG (CANÊDO et al., 2006).

A busca dos indivíduos brasileiros com MPS, pelo correspondente diagnóstico envolve um caminho longo e generoso: em média, o diagnóstico é feito 4,8 anos após o início dos sintomas durante esse período, tais pacientes, em média, consultam4 a 5 diferentes especialistas médicos, necessitam de uma a duas internações hospitalares e são submetidos a um ou dois procedimentos cirúrgicos. Além disso, a confirmação do diagnóstico e do tipo de MPS apresentado, visto que cada tipo é causado por uma deficiência enzimática específica depende de exames complexos que, atualmente, não são disponibilizados pelo sistema público de saúde brasileiro (TURRA; SCHWARTZ, 2009).

Existem formas especificas para tratamento que varia de acordo com tipo, assim transplantes de medula óssea têm sido utilizados como método terapêutico nas mucopolissacáridoses (TURRA; SCHWARTZ, 2009; TURTELLI, 2002). O tratamento das mucopolissacaridoses também pode ser feito de forma sintomática e paliativa, baseado em uma equipe multidisciplinar, com a participação de diversas especialidades médicas como cardiologia, pneumologia, anestesia, ortopedia, otorrinolaringologia, oftalmologia, neurocirurgia, entre outros, bem como, profissionais da fisioterapia, terapia ocupacional, psicologia e fonoaudiologia. Atualmente, além da equipe multidisciplinar, já há uma terapia específica para os tipos I, II e VI, a terapia de reposição enzimática (TRE) que consiste na administração periódica, por via venosa, da enzima específica deficiente no paciente. Este tratamento vem proporcionando bons resultados na melhora clínica e da qualidade de vida. (TURRA; SCHWARTZ, 2009)

De forma geral, o objetivo do tratamento da MPS VI é melhorar qualidade de vida e diminuir a velocidade de progressão da doença evitando danos permanentes aos tecidos e órgãos. Pois atualmente não há cura para as MPS VI, porém existe intervenção precoce que pode ajudar a evitar danos irreversíveis. Assim o objetivo do Transplante de Células Tronco hematopoiéticas (TCTH), é restaurar a atividade da enzima deficiente, e a Terapia de Reposição Enzimática (TRE), é infundir de forma artificial a enzima deficiente para melhorar a resistência física, e diminuir níveis de glicosaminoglicanos (GAG) na urina (GIUGLIANI et al., 2010).

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

Até o momento, não existe cura para a MPS I. Entretanto, existem maneiras de melhorar a qualidade de vida destes pacientes. O transplante de medula óssea (TMO) tem sido usado com sucesso no tratamento de alguns destes pacientes, principalmente naqueles com idade inferior a dois anos e destinados a apresentar a forma grave da doença. A TRE parece ser especialmente benéfica para os pacientes com a forma intermediária da MPS I. (UFRGS, 2013)

O tratamento para MPS II é sintomático e de suporte, há relatos da utilização de corticoides e de transplante de medula óssea, porém hoje em dia o mais comum é a reposição enzimática na qual a criança recebe as enzimas que deficitárias do organismo, esse tratamento é feito semanalmente e com a monitoração dos sinais vitais (PEREIRA; SACOMANIL; MOTTA, 2011)

Esse tipo de tratamento foi proposto desde a década de 80, com transplante de medula óssea/transplante de células-tronco hematopoiéticas (TMO/TCTH). Na década de 90 começou o desenvolvimento da Terapia de Reposição Enzimática (TRE), que se tornou uma realidade aprovada para uso clínico em 2003 para MPS I, em 2005 para MPS VI e em 2006 para MPS II. Essa terapia de reposição enzimática, consiste na administração periódica, por via venosa, da enzima específica deficiente no paciente. Sendo que o primeiro tipo MPS a receber a TER foi tipo I, subsequentemente foi aprovada para tipo VI e depois para tipo II. A administração TRE é feita por via intravenosa, sendo administrada a enzima que se encontra deficiente. Recomenda-se que a infusão seja inicialmente realizada no ambiente hospitalar e, de preferência, em ambiente lúdico e agradável para o paciente (GIUGLIANI et al., 2010).

Antes de administrar a infusão deve ser realizado uma breve anamnese e exame físico dirigido, com verificação dos sinais vitais. Para isso durante preparo da enzima, tem que haver uma técnica completamente asséptica, como também a determinação da quantidade de frascos a serem administrados, retirados com antecedência para alcançar temperatura ambiente, observando a coloração já que a mesma é transparente ou levemente amarelada, determinar o volume a ser infundido que varia de acordo com peso e a medicação a ser infundida, aspirar lentamente o volume sem agitar solução para não desnaturar proteínas, retirar soro fisiológico a mesma quantidade volume a ser diluído, injetando volume aspirado da preparação enzima de forma a completar volume final solução, essa mistura deve ser feita de forma e levemente movimentada para torna mistura homogênea, e administração é feita em bomba de infusão com uso filtro.

Em razão das várias manifestações clínicas descritas em todos os tipos de MPS é importante o acompanhamento multidisciplinar, para prevenir e diagnosticar precocemente as complicações, que podem ser tratadas melhorando a qualidade de vida

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

do portador de MPS e oferecendo apoio à família. Assim, o trabalho desenvolvido em equipe torna esse atendimento integral e humanizado. Desse modo, a integralidade aproxima-se de uma prática dos profissionais de saúde que se distancia da redução do paciente ao aparelho ou sistema biológico que produziu a doença ou queixa, produzida e reforçada pela prática hegemônica em saúde. Implica em entender o ser humano em sua multidimensionalidade, considerando suas necessidades, desejos, vontades e capacidade de interferir em seu processo de vida e adoecimento. Representa a capacidade de repensar o trabalho em rede, a assistência à saúde nas diversas esferas de atenção, integrando os esforços empreendidos em cada nível e ofertando aos usuários assistência contínua (ORO; MATOS, 2011).

Para isso é imprescindível o uso do processo de enfermagem que representa um método sistemático de humanização na prestação de cuidados, constituído de cinco passos: investigação, diagnóstico de enfermagem, planejamento, implementação ou intervenções de enfermagem, e avaliação. O mesmo pode ser entendido como um trabalho profissional específico que pressupõe uma série de ações dinâmicas e inter-relacionadas para sua realização, ou seja, indica a adoção de um determinado método ou modo de fazer (Sistematização da Assistência de Enfermagem), fundamentado em um sistema de valores e crenças morais e no conhecimento técnico-científico da área. (NOBREGA; NOBREGA; SILVA, 2011). Assim o processo de trabalho da Enfermagem particulariza-se em uma rede ou subprocessos que são denominados cuidar ou assistir, administrar ou gerenciar, pesquisar e ensinar. Cada um desses pode ser tomado como um processo à parte com seus próprios elementos (objeto, meios/instrumentos e atividade) que podem ou não coexistir em determinado momento e instituição. Nesses diferentes processos, os agentes dos cuidados de enfermagem, inserem-se de forma heterogênica e hierarquizada, expressando a divisão técnica e social do trabalho (GEROLIN; CUNHA, 2013).

O profissional de enfermagem se utiliza então de um modelo de processo de trabalho que sistematiza a assistência e direciona o cuidado, permitindo segurança do usuário do sistema de saúde e dos profissionais: a Sistematização da Assistência de Enfermagem - SAE. Assim a SAE representa o instrumento de trabalho do enfermeiro que objetiva a identificação das necessidades do paciente apresentando uma proposta ao seu atendimento e cuidado, direcionando a Equipe de Enfermagem nas ações a serem realizadas. Trata-se de um processo dinâmico e que requer na prática conhecimento técnico-científico (MENEZES; PRIEL; PEREIRA, 2011). A SAE é considerada também método e estratégia de trabalho científico para a identificação das situações de saúde/doença, que embasam as ações de assistência de Enfermagem e que contribuem

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

para a promoção, prevenção, recuperação e reabilitação da saúde do indivíduo, família e comunidade (NERY; SANTOS; SAMPAIO, 2013).

O cuidado a criança hospitalizada tem avançado a passos largos, com suportes tecnológicos importantes em relação ao diagnóstico e ao tratamento. Contudo, isso não é suficiente para responder as demandas atuais. A lógica da produção do cuidado precisa estar orientada para o fortalecimento das competências da família e para a produção de uma relação de parceria desta com a Enfermagem. A prática cotidiana tem mostrado que a disponibilidade da família em participar do cuidado será diferente em cada situação. Portanto, a produção do cuidado é muito mais complexa do que uma definição de papeis preestabelecidos, rígidos, e que não contemplam a intersubjetividade. O diálogo é a ferramenta que permite a criação de vínculos e responsabilizações nesse processo (COLLET, 2012).

Executar a SAE requer que os profissionais de enfermagem redescubram o seu papel junto ao paciente. O interesse em realizar as ações com compromisso ético, moral e com responsabilidade, independente dos desafios que o cotidiano impõe na atuação profissional, contribui para uma prática autônoma. O enfermeiro muitas vezes se encontra diante de uma prática voltada para a burocracia em sua rotina diária, incorporando atividades de forma mecanizada, com perda de estímulo e motivação, o que o torna vulnerável(MENEZES; PRIEL; PEREIRA, 2011).Pois a SAE, enquanto processo organizacional, é capaz de oferecer subsídios para o desenvolvimento de métodos/ metodologias interdisciplinares e humanizadas de cuidado (DE SOUZA et al., 2010). As dificuldades encontradas na implantação da SAE e da interdisciplinaridade ocorrem porque os profissionais de saúde não entendem que a enfermagem é uma profissão com autonomia e capacidade de cuidar baseada em princípios técnico-científicos. Então, torna-se necessário que os enfermeiros passem a desenvolver pesquisas e sejam sensíveis ao refletir e compreender a importância da aplicabilidade do processo de enfermagem no cotidiano. (NERY; SANTOS; SAMPAIO, 2013)

Em 2009, o Conselho Federal de Enfermagem (COFEN) reformula e amplia a obrigatoriedade da SAE e a implementação do Processo de Enfermagem para todos os ambientes, públicos ou privados, em que ocorre o cuidado profissional de Enfermagem, por meio da Resolução n.º 358/2009. No intuito de atender a essas exigências, instituições de saúde têm buscado estratégias para implantar a SAE e têm enfrentado diversos obstáculos (MANGUEIRA et al., 2012).

Com uso da SAE a terapêutica não se restringirá, em consequência, somente a fármacos e à cirurgia; há mais recursos terapêuticos do que esses, como, por exemplo, valorizar o poder terapêutico da escuta e da palavra, o poder da educação em saúde e do

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

apoio psicossocial (CAMPOS; AMARAL, 2007). Valorizar a liberdade de escolha da criança já demarca uma importante diferença na construção de um ambiente mais acolhedor para a mesma. A singularidade infantil e suas expressões (brincar, recusar procedimentos de cuidado, choros, questionamentos da rotina, barulhos, reivindicações variadas, dentre outros) ficam relegadas a um segundo plano na hierarquia de importância construída pela tradição hospitalar, que privilegia a técnica, as rotinas, os procedimentos (MOREIRA; MACEDO, 2009).

Dessa maneira a Clínica Ampliada propõe que o profissional de saúde desenvolva a capacidade de ajudar as pessoas, não só a combater as doenças, mas a transformar-se, de forma que adoença, mesmo sendo um limite, não a impeça de viver outras coisasna sua vida (BRASIL, 2013).Nesse modo de trabalho torna-se inevitável a construção de uma metodologia organizacional que combine a padronização de condutas diagnósticas e terapêuticas com a necessidade e a possibilidade de adaptação dessas regras gerais às inevitáveis variações presentes em cada caso. A possibilidade da realização de uma clínica ampliada depende da construção de vínculo entre profissional e usuário (CAMPOS; AMARAL, 2007).

A consolidação de propostas de cuidado ampliadas, ricas, integrais e humanizadas, depende de transformações radicais nos modos de pensar e de fazer a atenção à criança hospitalizada e sua família. A interação terapêutica da equipe com a família é uma ferramenta indispensável para a superação dessas lacunas em direção a um projeto terapêutico singular e integral na medida em que, nesse encontro, viabilizam-se espaços de construção de sujeitos (COLLET, 2012). A clínica poderá também contribuir para a ampliação do grau de autonomia dos usuários. Autonomia entendida aqui como um conceito relativo, não como a ausência de qualquer tipo de dependência, mas como uma ampliação da capacidade do usuário de lidar com sua própria rede ou sistema de dependências. A idade, a condição debilitante, o contexto social e cultural, e até mesmo, a própria subjetividade e a relação de afetos em que cada pessoa inevitavelmente estará envolvida. (CAMPOS; AMARAL, 2007)

O surgimento de um paradigma que valoriza a integralidade e permite o contato do profissional com uma nova forma de cuidar é o reconhecimento de diversas maneiras de visualizar e vivenciar o cuidado de enfermagem impulsionado a repensar o modo de agir e fazer da profissão (ROSSIER et al., 2004). No Brasil, os enfermeiros que atuam na enfermagem pediátrica vêm contribuindo, expressivamente, com pesquisas que buscam aprimorar a visão do cuidado centrado na família. No entanto há necessidade de ampliar a inclusão e atualização dos conteúdos referentes à família nos cursos de graduação e pós-graduação, nos serviços de educação continuada, assim como, formar

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

enfermeiras especialistas em família atuando em conjunto com as generalistas (PINTO et al., 2006).

Acerca da construção de sujeitos, podemos dizer que a família da criança hospitalizada mergulha no processo de produção do cuidado com todas as necessidades e ferramentas que traz sobre o filho e sobre si, importantes para desencadear a ação, e transformar o horizonte do cuidado enriquecendo-o. Nesse momento, a família e a enfermagem estão situadas sobre os mesmos planos sucessivos de construção das ações. Não há mais fronteiras ou planos desiguais, e ambas vão se constituindo em sujeitos do conhecimento e em interação. Não somente porque isso permite que os saberes da família e da criança sejam contemplados na perspectiva do cuidado, mas possam trazer suas ferramentas e tenham espaço para coloca- lá na ação (COLLET, 2012). É necessário que cada hospital incorpore em seu cotidiano dispositivo de educação continuada, que possibilite uma reconstrução de conhecimentos e das posturas da maioria de seus trabalhadores.Projeto Terapêutico é uma discussão de caso em equipe, um grupo que incorpore a noção interdisciplinar e que recolha a contribuição de várias especialidades e de distintas profissões. Esse projeto objetiva a realização de uma revisão do diagnóstico, nova avaliação de riscos e uma redefinição das linhas de intervenção terapêutica, redefinindo tarefas e encargos dos vários especialistas (CAMPOS; AMARAL, 2007).

Este é um dos vários dispositivos que ampliam a possibilidade do usuário e de seus familiares participarem do processo de gestão e dos projetos terapêuticos. Um deles se refere à presença de acompanhantes; somar ao paciente alguém de sua confiança, tanto para companhia e apoio quanto para participar de momentos do projeto terapêutico em que o paciente e clínico julgarem convenientes. Outra forma de atuar atendimento a criança é otimizar o brincar que é uma importante forma de intervenção em saúde junto à criança hospitalizada, contribuindo para vários setores do desenvolvimento infantil. O modo como o sujeito lida com sua doença, suas marcas e consequências, vai refletir em todos os campos de sua vida. No caso da infância, a família e a escola se configuram como os principais locais de sociabilidade, e para crianças esses espaços se apresentam também como os primeiros locais onde os recursos para se lidar com a doença começam a ser construídos e/ou elaborados (CAMPOS; AMARAL, 2007); (MOREIRA; MACEDO, 2009).

O cuidado quando orientado pela visão da complexidade, do holismo ou da produção Social da Saúde, requer desvelo, solicitude, atenção e bom trato a fim deter estima pela pessoa.Em outras palavras, faz-se necessário uma boa relação enfermeiro paciente para que possa se estabelecer a empatia necessária para a realização do cuidado (RAMOS et al., 2013). Então, é indispensável a transformação do espaço hospitalar, a

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

partir da presença do menor, pode ser indicado na valorização da expressão lúdica, com a adequação desse espaço para o usuário, com cores, mobiliário, práticas e profissionais habilitados a valorizar sua presença e construindo canais para a expressão de sua experiência enquanto criança, e nos espaços de sua vida. A expressão lúdica é o mecanismo por excelência do processo de construção de si e de significação da criança como ser no mundo e como um sujeito digno de expressar-se. Assim, no segmento de crianças que vivem com doenças crônicas, o hospital torna-se uns lócus de construção de relações sociais, de expressão sobre sua experiência com a doença. (MOREIRA; MACEDO, 2009)

Contudo, o mais importante é a possibilidade de assimilação da própria interação, na qual a produção do cuidado reclama ampliações ricas, que fogem ao empobrecimento de ações puramente técnicas, fragmentadas, prescritivas e pontuais. Serão tão mais ampliadas e ricas as ações de cuidado a criança e sua família no hospital, quanto mais simétricas forem as relações estabelecidas. Reconhecer a criança e a família como centro organizador da atenção em saúde revela o avanço na produção do cuidado compartilhado, em que a família e a criança são interlocutores e comparticipes, tem algo a dizer e a fazer, que não se restringe a queixas. (COLLET, 2012)

Na socialização de uma criança, é fato que a família, a escola, o hospital (no caso das crianças com doentças crônicas) desempenham papéis importantes, mas, ainda assim, a criança é o ator de sua própria socialização. Sendo assim acriança na perspectiva interacionista é destacada como ser ativo, um ator social que participa das trocas, das interações, que atribui significado aos processos de que participa na sociedade, não sendo reduzida, e nem muito menos identificada, às instituições que assumem sua socialização. Para essa clientela de crianças, o hospital é uma instância importante no intercâmbio de valores e a criança constrói significados sobre essa experiência de viver com uma doença crônica (MOREIRA; MACEDO, 2009).

Diante disso são apresentados pressupostos centrais do cuidado centrado na família sendo eles: dignidade e respeito, os profissionais de saúde ouvem e respeitam as escolhas e perspectivas do paciente e da família; o conhecimento, os valores, as crenças e a cultura do paciente e da família são incorporadas ao planejamento e prestação do cuidado; informação compartilhada: os profissionais de saúde comunicam e dividem as informações úteis de maneira completa e imparcial com os pacientes e a família; estes recebem informações acuradas, no momento oportuno, a fim de efetivar pacientes e famílias são encorajados e apoiados a participarem do cuidado e da tomada de decisão, escolhendo seu nível de atuação; colaboração: pacientes e famílias são incluídos como base de apoio da instituição; os líderes de cuidado a saúde colaboram com os pacientes e

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

família no desenvolvimento, implantação e avaliação das políticas e programas, na facilitação dos cuidados à saúde, na educação profissional e na prestação de cuidado (PINTO et al., 2010).

Acredita-se que cuidar da família seja uma responsabilidade e compromisso moral do enfermeiro e para tanto é necessário que haja um ambiente de cuidado que favoreça o relacionamento entre enfermeiro-família, a fim de construir uma prática que a ajude no enfrentamento de dificuldades, em especial em situação de doença (PINTO et al., 2010). Daí a importância da Enfermagem que é uma disciplina que se dedica, particularmente, à conservação da integridade, à reparação daquilo que constitui obstáculo à vida. Para focalizar esses obstáculos no ser humano, o profissional tem que apresentar um domínio e fazer uma busca constante do aprimoramento pessoal, uma vez que "os processos cuidativos de enfermagem envolvem características de presença genuína, de interação pessoal, de respeito ao outro, de empatia e afeto sob várias formas, todas aliadas à competência e habilidade" (NOBREGA; NOBREGA; SILVA, 2011, p. 49).

Os profissionais de enfermagem precisam estar buscando a educação continuada, para que possam atender e exercer suas funções, como a necessidade de conhecer a MPS, e outras doenças também que são raras, pois o paciente irá precisar dos cuidados da enfermagem. E também a educação permanente em saúde, para que o profissional de enfermagem no seu processo de trabalho seja crítico e reflexivo (MANCIA; CABRAL; KOERICH, 2004). Infere-se que o conhecimento é um dos valores de grande importância para o agir profissional do enfermeiro, uma vez que confere aos profissionais segurança na tomada de decisões relacionadas ao paciente, à sua equipe e às atividades administrativas da unidade. Esses aspectos refletem na equipe de enfermagem, haja visto que esta tem o enfermeiro como um condutor. Assim, a iniciativa para assumir condutas e atitudes está intimamente relacionada ao conhecimento que o profissional possui, pois este dá para os enfermeiros a certeza de estarem agindo da maneira mais correta e adequada (SILVA et al., 2011).

Muitos profissionais de saúde dão pouca importância aos paradigmas que permeiam as práticas de enfermagem e suas influências. Na realidade, grande parte dos profissionais da área desconhece, ou conhece muito pouco, as bases teóricas e conceituais que envolvem o cuidado de enfermagem. Esse desconhecimento dificulta a compreensão e a reflexão crítica das suas próprias atitudes durante a realização das práticas assistenciais em enfermagem e, em última instância, comprometem o cumprimento de uma prática reflexiva (RAMOS et al., 2013). Para essas crianças que muitas vezes possuem marcas relacionadas à doença, é importante que a sua atenção não seja voltada as marcas corporais e sim a sua experiência enquanto crianças e a valorização de seus mecanismos

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

de sociabilidade, que têm no brincar um suporte importante para a expressão. Pois um olhar muito direcionado à marca corporal pode reduzir o potencial dessas crianças e impedir os recursos que ela pode desenvolver para lidar com as mesmas (MOREIRA; MACEDO, 2009).

É preciso que os profissionais de enfermagem estejam mais próximos dos pacientes de MPS, é necessário que a educação na saúde, com a educação continuada e a educação permanente estejam ativas. Educação Continuada envolve as atividades de ensino após a graduação (atualização), possui duração definida e utiliza metodologia tradicional, enquanto a Educação Permanente estrutura-se a partir de dois elementos: as necessidades do processo de trabalho e o processo crítico como inclusivo ao trabalho. (MANCIA; CABRAL; KOERICH, 2004). Implica buscar novos conhecimentos, com vistas a qualificar a assistência e partilhar essas informações com a equipe de trabalho, numa visão voltada para o ser humano. A procura de alternativas para aperfeiçoar a assistência ao cliente deve ser fundamentada não apenas no conhecimento técnico- -científico, mas também em valores pessoais, compreendendo o verdadeiro significado do cuidado humano. O processo reflexivo faz-nos repensar nossas posturas acadêmicas, profissionais e pessoais, como o ponto-chave para o sucesso da qualidade do processo de cuidar (RAMOS et al., 2013).

O enfermeiro, ao planejar a assistência, garante sua responsabilidade junto à criança assistida, uma vez que o planejamento permite diagnosticar as necessidades do cliente, garante a prescrição adequada dos cuidados, orienta a supervisão do desempenho do pessoal, a avaliação dos resultados e da qualidade da assistência porque norteia as ações (NOBREGA; NOBREGA; SILVA, 2011). Assim os diagnósticos de enfermagem são considerados por alguns autores como uma das etapas mais complexas, causando muitas divergências na sua realização. O enfermeiro encontra grande dificuldade para implementá-lo na sua prática diária, além de outros profissionais de saúde a julgarem desnecessária. A não utilização da SAE pelos profissionais deve-se ao distanciamento entre o pensar e o fazer, entre teoria e prática, principalmente por não haver uma preocupação maior com a qualidade da assistência e sim com a demanda do serviço (DE SOUZA et al., 2010).

Ao realizar um cuidado sistematizado, o enfermeiro promove a individualização do cuidado e favorece a comunicação entre a equipe. Essa organização propicia referencial próprio, que possibilita a união entre teoria e prática. O uso de referenciais teóricos modifica a estrutura da assistência, promove a ação crítica e participativa e exige maior conhecimento da Enfermagem. Sendo que em instituições hospitalares tem exigido da enfermagem uma atuação complexa, o que evoca a necessidade de capacitação

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

científica e comprometimento ético, com vistas à melhoria do cuidado oferecido (MANGUEIRA et al., 2012). Assim, é preciso relativizar as definições que no caso do adoecimento crônico podem vir a tipificar e rotular as crianças, reduzindo-as a um aspecto deficitário e anormal, e anulando a possibilidade de tê-las como atores importantes e legítimos sujeitos de direitos que precisam de um suporte do Estado e dos equipamentos sociais para poderem expressar-se (MOREIRA; MACEDO, 2009). O avanço tecnológico não responde às necessidades individuais e coletivas, e os usuários dos serviços de saúde, hoje mais atentos a seus direitos, exigem uma força de trabalho qualificada e que dê conta de sua atenção, implicando em uma rede complexa de relações que envolvem os diversos profissionais que atuam nos serviços de saúde e os usuários do sistema (GELBCKE et al., 2012).

Utilizam-se de várias ferramentas e tecnologias de trabalho, que podem ser usadas na ampliação da terapêutica em defesa da vida, sendo essas não somente as tecnologias duras, mais também as tecnologias leves e as leve-duras. Para que o vínculo e a efetivação da pratica clínica, possa partir da aproximação afetiva dos sujeitos que cuidam sujeitos que são cuidados (SANTOS; ASSIS, 2006). A avaliação do grau de dependência da criança, incluindo os aspectos relacionados às necessidades humanas básicas de integridade cutâneo-mucosa; a educação em saúde/comunicação; o sono e repouso; a regulação hormonal, principalmente no que se refere à avaliação de hiper e hipoglicemia; a segurança emocional; a percepção dos órgãos dos sentidos, considerando-se audição, visão, tato e dor; e a condição da família/acompanhante ou gregária no cuidado pode ser considerada um fator que contribui para uma avaliação mais abrangente dos usuários, permitindo uma visão mais ampliada do usuário e de suas necessidades assistenciais. Possibilita também um olhar diferenciado para o fazer da enfermagem (GELBCKE et al., 2012).

O exercício da clínica, traduzido em atos de fala, escuta, onde o diagnóstico ganha a dimensão do cuidado, foi sendo ao longo do tempo, substituído pelo ato prescritivo, a relação sumária entre profissional e usuário, isso prevalece no atual modo de produção de saúde, o uso de tecnologias duras (as que estão inscritas em máquinas e instrumentos), em detrimento de tecnologias leve-duras (definidas pelo conhecimento técnico) e leves (as tecnologias das relações) para o cuidado ao usuário. (FRANCO; MAGALHÃES JR, 2003)

A criança no espaço hospitalar é construída paralelamente à percepção que a mesma tem de sua própria doença, quando as crianças enfermas, apesar da pouca idade, entendem a seu modo suas enfermidades, suas causas e seu tratamento, especulando porque estão naquela situação e quais são os cuidados que estão sendo realizados com

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

ela, ou seja, assumem uma postura ativa semelhante a dos adultos que se encontram nessa mesma situação. Portanto, por esta mesma razão, conforme salienta este autor, é importante explicar apropriadamente à criança o que está acontecendo, de modo que faça sentido para a mesma. E, nesta direção, o brincar é a linguagem que vai fazer sentido para a criança (MOREIRA; MACEDO, 2009).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Percebe-se então que é de suma importância trabalhar os anseios da família, na insegurança do manejo da criança com MPS, tendo em vista que a mesma causa um conjunto de interações orgânicas que requer uma maior atenção no cuidado. É imprescindível que além de atender a criança, o enfermeiro oriente a família com ações educativas em saúde sobre cuidados necessários na rotina diária dessas crianças. É necessário trabalhar a ambiência, como forma de diminuir angústia da criança no ambiente hospitalar, sendo um importante ponto na efetivação do cuidado.

Enfatizamos a importância da atuação do profissional de enfermagem como parte da equipe multiprofissional, levando em consideração os relatos de alguns autores no decorrer do discurso sobre MPS, excluindo ou não mencionando o trabalho da equipe de enfermagem. Concorda-se com alguns autores quando relatam que há fragmentação do trabalho da enfermagem, enquanto parte da equipe multiprofissional, já que administração de medicamentos, a educação em saúde, dentre outras ações são efetivadas pelo corpo da enfermagem.

Assim os profissionais de enfermagem, mediante capacitação, estarão aptos a implementar a SAE e a clínica ampliada, realizando uma escuta qualificada do paciente e família, suas queixas e receios, identificando suas patologias, sem excluir a integralidade, vendo o paciente assim como um todo e ator social.

REFERÊNCIAS

BICALHO, Cibele Gomes et al. **A importância da avaliação otorrinolaringológica de pacientes com mucopolissacaridose.** *Arquivos Int. Otorrinolaringol. (Impr.)* [online]. 2011, vol.15, n.3, pp. 290-294. ISSN 1809-4872.Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/aio/v15n3/v15n3a04.pdf>**[acesso em 13 de mar. 2015]**

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

BRASIL, Ministério da Saúde. **Humanizasus:** Clínica Ampliada. Núcleo Técnico da Política Nacional de Humanização, 2013. Disponível em:<http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/clinica_ampliada.pdf> Acesso em 13 de mar de 2015

CAMPOS, Gastão Wagner de Sousa and AMARAL, Márcia Aparecida do. **A clínica ampliada e compartilhada, a gestão democrática e redes de atenção como referenciais teórico-operacionais para a reforma do hospital.** *Ciênc. saúde coletiva* [online]. 2007, vol.12, n.4, pp. 849-859. ISSN 1678-4561. Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/%0D/csc/v12n4/04.pdf>Acesso em 02 de Mai.de 2015

CANÊDO, Miguel Gustavo Rosa da Rocha et al. Pseudoglaucoma em mucopolissacaridose tipo VI: relato de caso. **ArqBrasOftalmol,** Goiânia, v. 6, n. 69, p.933-935. 2006. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/abo/v69n6/a26v69n6.pdf>. Acesso em: 25 mar. 2015.

Cartilha de MPS I- Mucopolissacaridose I Síndromes de Hurler, Hurler-Scheie e Scheie.2013.Disponível em: <http://www.redempsbrasil.ufrgs.br/sobre/CartilhaMPSI.pdf>Acesso em 30 de Mar. de 2015

CHAVES, Adriana G. et al. **Síndrome de Morquio: relato de caso e revisão da literatura.** *Rev. Bras. Otorrinolaringol.*[online]. 2003, vol.69, n.2, pp. 267-271. ISSN 0034-7299. Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/rboto/v69n2/15635.pdf>Acesso em 27 de mar. 2015

COLLET, Neusa. Sujeitos em interação no cuidado à criança hospitalizada: desafios para a Enfermagem Pediátrica. **RevBrasEnferm**, v. 65, p. 7-8, 2012.Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/reben/v65n1/01.pdf>acesso em 03 de Abr. 2015

FRANCO, Túlio Batista; MAGALHÃES JÚNIOR, Helvécio M. Integralidade na assistência à saúde: a organização das linhas do cuidado. **O trabalho em saúde: olhando e experienciando o SUS no cotidiano**, v. 2, p. 125-34, 2003.Disponível em:<http://www.ufpe.br/medicina/images/formularios/texto_isc_i_linha_de_cuidado_obrigatorio.pdf>Acesso em 02 de Mai.de 2015

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

Artigo

FERREIRA, Ana Carolina Rocha Gomes; GUEDES, Zelita Caldeira Ferreira. Estudo prospectivo da deglutição na Mucopolissacaridose II (síndrome de Hunter) antes e após tratamento enzimático Prospectivestudiesofswallowing in Mucopolysaccharidosis II (Hunter syndrome) beforeandafterenzymetreatment. **RevSocBrasFonoaudiol**, v. 16, n. 2, p. 221-5, 2011.Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rsbf/v16n2/18.pdf>Acesso em 27 de mar. 2015

GARCIA, Deisy Ternes et al. Mucopolissacaridoses I, II e VI: Estudo epidemiológico comparativo entre as Regiões Nordeste (NE), Sudeste (SE) e Sul (S) do Brasil. **XVI Encontro de Geneticistas do Rio Grande do Sul. Anais. Porto Alegre**, 2008.Disponível em: <http://w3.ufsm.br/sbgrs/xviegrs/ppgbm/file/pre08.pdf> Acesso em 27 de mar. 2015

GELBCKE, Francine Lima et al. Instrumento para classificação do grau de dependência de usuários: um estudo para contribuir no dimensionamento de pessoal. **Enfermagem em Foco**, v. 3, n. 1, 2012.Disponível em:< revista.portalcofen.gov.br>Acesso em 02 de Mai.de 2015

GEROLIN, Fátima Silvana Furtado; CUNHA, Isabel Cristina KowalOlm. Modelos Assistenciais na Enfermagem-Revisão de Literatura. **Enfermagem em Foco**, v. 4, n. 1, 2013.Disponível em:<revista.portalcofen.gov.br>Acesso em 02 de Mai.de 2015

GIUGLIANI, Roberto et al. Terapia de reposição enzimática para as mucopolissacaridoses I, II e VI: recomendações de um grupo de especialistas brasileiros. 2010.Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/ramb/v56n3/v56n3a09.pdf>Acesso em 30 de Mar. de 2015

GOMES, Ariana Braga et al. **Avaliação audiológica de pacientes com mucopolissacaridose em um hospital pediátrico.***Arquivos Int. Otorrinolaringol. (Impr.)* [online]. 2011, vol.15, n.2, pp. 203-207. ISSN 1809-4872.Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/aio/v15n2/a13v15n2.pdf> Acesso em 15 de Mar. de 2015

IWABE, Cristina; FREZZATO, Renata Camargo; NOGUEIRA, Ana Lívia. Evolução motora de paciente com mucopolissacaridosetipo. **Rev Paul Pediatr**, v. 28, n. 3, p. 372-

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

5, 2010.Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rpp/v28n3/18.pdf>Acesso em 13 de mar de 2015

MANCIA, Joel Rolim; CABRAL, Leila Chaves; KOERICH, Magda Santos. Educação permanente no contexto da enfermagem e na saúde. **Revbrasenferm**, v. 57, n. 5, p. 605-10, 2004. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-71672004000500018> Acesso em 04 mai 2015

MANGUEIRA, Suzana de Oliveira et al. Implantação da sistematização da assistência de enfermagem: opinião de uma equipe de enfermagem hospitalar. **Enfermagem em Foco**, v. 3, n. 3, 2012.Disponível em:<revista.portalcofen.gov.br>Acesso em 02 de Mai.de 2015

MENEZES, Silvia Regina Tamae; PRIEL, Margareth Rose; PEREIRA, Luciane Lucio. Autonomia e vulnerabilidade do enfermeiro na prática da Sistematização da Assistência de Enfermagem. Revista da Escola de Enfermagem da USP, v. 45, n. 4, p. 953-958, 2011.Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v45n4/v45n4a23.pdf> Acesso em 21 de Abr. 2015

MOREIRA, Martha Cristina Nunes; MACEDO, Aline Duque de. O protagonismo da criança no cenário hospitalar: um ensaio sobre estratégias de sociabilidade. **CienSaudeColet**, v. 14, n. 2, p. 645-52, 2009.Disponível em:<http://www.scielosp.org/pdf/csc/v14n2/a33v14n2.pdf> Acesso em 02 de Mai.de 2015

National MPS Society-Guia para entender MPS VI. Síndrome de Maroteaux - lamy. Estados Unidos da America(EUA). [Internet]. 2013. Disponível em: <http://www.mpssociety.org/wp-content/uploads/2011/07/booklet_MPS_VI_v51.pdf>Acesso 30 de Mar. de2015

NERY, Inez Sampaio et al. Dificuldades para a implantação sistematização da assistência de enfermagem em maternidades. **Enfermagem em Foco**, v. 4, n. 1, 2013. Disponível em:<http://revista.portalcofen.gov.br> Acesso em 02 de Mai.de 2015

NÓBREGA, Renata Valéria; NÓBREGA, Maria Miriam Lima de; SILVA, Kenya de Lima. Diagnósticos, resultados e intervenções de enfermagem para crianças na clínica

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

pediátrica de um hospital escola. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 64, n. 3, p. 501-510, 2011.Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/reben/v64n3/v64n3a14.pdf>Acesso em 20 de Abr. de 2015

ORO, Julieta; MATOS, Eliane. Organização do trabalho da enfermagem e assistência integral em saúde. **Enfermagem em Foco**, v. 2, n. 2, 2011. Disponível em:<revista.portalcofen.gov.br>Acesso em 02 de Mai.de 2015

PEREIRA, Elaine Cristina;SACOMANI, Diana Guilherme;MOTTA, Anna Amélia Pereira da. Manifestações clínicas na Mucopolissacaridose do tipo II grave: Relato de Caso. São Paulo. RevNeurocienc2011;19(4):675-680. Disponível em:<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2011/RN1904/relato%20de%20caso%2019%2004/564%20relato%20de%20caso.pdf>Acesso em 30 de Mar. de 2015

PINTO, Louise LapagesseCarmargo et al. Avaliação prospectiva de 11 pacientes brasileiros com mucopolissacaridose II. **J. Pediatr**, v. 82, n. 4, p. 273-8, 2006.Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v82n4/v82n4a08.pdf> Acesso em 13 de Mar. de 2015

PINTO, Júlia Peres et al. Cuidado centrado na família e sua aplicação na enfermagem pediátrica. **Rev. bras. enferm**, v. 63, n. 1, p. 132-135, 2010. Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/reben/v63n1/v63n1a22.pdf> Acesso em 03 de Abr. de 2015

PRODANOV, CC; FREITAS, EC. Metodologia do Trabalho Cientifico: métodos e técnicas de pesquisa do trabalho científico. 2ª ed. Novo Hamburgo: Feevale, 2013.

RAMOS, DéborahKarollyne Ribeiro et al. Paradigmas da saúde e a (des) valorização do cuidado em enfermagem. **Enfermagem em Foco**, v. 4, n. 1, 2013.Disponível em:<http://revista.portalcofen.gov.br/index.php/enfermagem/article/view/501>Acesso em 02 de Mai.de 2015

ROSSIER, Viviane Ferreira et al. Mucopolissacaridose Tipo III (Síndrome de Sanfilippo)–Revisão e Relato de Casos Clínicos. **Revista Íbero-americana de Odontopediatria& Odontologia de Bebę**, v. 7, n. 38, 2010. Disponível

Temas em Saúde
Volume 17, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2017

em:<http://www.dtscience.com/index.php/Pediatric_Dentistry_jbp/article/view/519/484 > Acesso em26 de Mar. de 2015

SANTOS, Adriano Maia dos; ASSIS, Marluce Maria Araújo. **Da fragmentação à integralidade: construindo e (des)construindo a prática de saúde bucal no Programa de Saúde da Família (PSF) de Alagoinhas, BA.** *Ciênc. saúde coletiva* [online]. 2006, vol.11, n.1, pp. 53-61. ISSN 1678-4561.Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/%0D/csc/v11n1/29448.pdf>Acesso em 02 de Mai.de 2015

DOS SANTOS,Aline Silva et al.Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome de Maroteaux Lamy): relato de caso.**R. Ci. med. biol.**, Salvador, v.10, n.2, p.194-197, mai./ago. 2011. Disponível em: <http://www.portalseer.ufba.br/index.php/cmbio/article/view/5250/4175>Acesso em 26 de Mar. de 2015

SILVA, Elisama Gomes Correia et al. O conhecimento do enfermeiro sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem: da teoria à prática. RevEscEnferm USP, v. 45, n. 6, p. 1380-6, 2011.Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v45n6/v45n6a15.pdf> Acesso em 21 de Abr. de 2015

DE SOUZA, Mônica Vinhas et al. Medicamentos de alto custo para doenças raras no Brasil: o exemplo das doenças lisossômicas. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 15, n. 3, p. 3443-3454, 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/csc/v15s3/v15s3a19.pdf>acesso em 25 de Mar. de 2015

TURRA, Giovana S.; SCHWARTZ, Ida Vanessa D. Avaliação da motricidade orofacial em pacientes com mucopolissacaridose: um estudo transversal.Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/jped/v85n3/v85n3a12.pdf> Acesso em 12 de Mar. de 2015

TURTELLI, Celso Montenegro. Manifestações radiológicas da mucopolissacaridose tipo VI. **RadiolBras**, v. 35, n. 5, p. 311-4, 2002. Disponível em:<http://www.scielo.br/pdf/rb/v35n5/12952> Acesso em 27 de Mar. de 2015