

QUALIDADE DE VIDA EM ADOLESCENTES COM DOENÇAS DO LISOSSOMA

Fernandes, S. R. P.*

Ramos, L. M. S.**

Lopes, J. A. M.**

* Hospital São João, E.P.E., Enfermeira; Doutoranda no Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Católica do Porto; e-mail: jacaciopr@gmail.com

** Hospital São João, E.P.E., Enfermeiros.

RESUMO

As manifestações clínicas das Mucopolissacaridoses são multissistémicas progressivas e variáveis, com o início da terapêutica de substituição enzimática (TSE) abrem-se novas perspectivas a estes doentes.

O objectivo desta pesquisa é caracterizar a avaliação subjectiva de adolescentes portadores de MPSs, a efectuar TSE semanalmente, relativamente à evolução verificada nos diversos domínios, desde o início do tratamento. Através de um estudo descritivo transversal, com uma amostra de 6 adolescentes portadores de MPSs, utilizando entrevistas com questões fechadas e semi-abertas.

Os portadores de MPSs têm alterações multissistémicas e por isso exigem um trabalho interdisciplinar. Com a reposição enzimática aliada a outras vertentes terapêuticas, consegue-se a recuperação de capacidades, maior autonomia em actividades quotidianas, incremento na auto-estima e a aquisição de sentimentos como segurança e esperança. Assim, apostar em doentes com MPSs, permite aumentar a qualidade de vida, possibilidade de perspectivar o futuro e encontrar o seu sorriso.

Palavras-Chave: Qualidade de Vida; Substituição Enzimática; Mucopolissacaridoses

ABSTRACT

The clinical manifestations of mucopolysaccharidosis are multi systemic gradual and variable; the beginning of enzyme replacement therapy (ERT) opens new perspectives to these patients.

The is characterize the subjective evaluation of adolescent's carriers of MPSs, to realize ERT weekly, relatively to the evolution verified in the diverse areas, since the beginning. This is a transversal descriptive study, with six adolescents carriers of MPSs, with interviews were made with closed and half-open questions.

The patients have multi systemic alterations and therefore require an interdisciplinary work. With the ERT combined with other therapies, acquires the lost capabilities, achieving greater autonomy in everyday activities also shows an increase in self-esteem and feelings of acquisition such as safety and hope. So supporting patients with MPSs can enhance the quality of life, ability to view the future and find their smile.

Keywords: Quality of Life; Enzyme Replacement; Mucopolysaccharidosis

INTRODUÇÃO

As Mucopolissacaridoses (MPSs) são doenças metabólicas hereditárias que pertencem ao grupo das doenças de sobrecarga lisossomal. São devidas à deficiente actividade de uma das hidrolases lisossomais.

Na MPS II a enzima deficiente ou em falta é a Iduronato-2-sulfatase e na MPS VI é a N-acetilgalactosamina 4-sulfatase; a actividade insuficiente de enzima leva ao acumulo de glicosaminoglicanos (GAGs), conduzindo à

disfunção celular e a efeitos patológicos nos tecidos e órgãos, com manifestações clínicas multissistémicas, progressivas e variáveis, com o início da terapêutica de substituição enzimática (TSE) abrem-se novas perspectivas a estes doentes.

Esta pesquisa tem como objectivo caracterizar a avaliação subjectiva de adolescentes portadores de MPSs, a efectuar TSE semanalmente, relativamente à evolução verificada nos diversos domínios, desde o início do tratamento.

METODOLOGIA

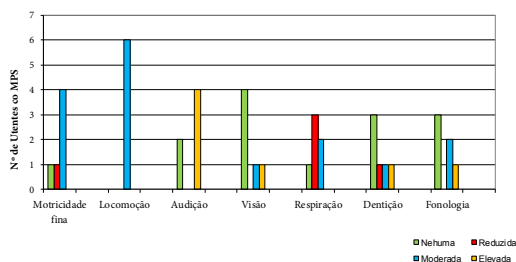
Foi efectuado um estudo descritivo transversal, com uma amostra de 6 adolescentes portadores de MPS, que realizam tratamento semanalmente: dos 6 adolescentes, 4 (MPS VI), com idades de 13, 14, 15 e 18 anos, iniciaram terapia em Setembro de 2003; e dois (MPS II) com idades de 11 e 17 anos, em Maio de 2007.

Assim, foram realizadas entrevistas com questões fechadas e semi-abertas, com tratamento de afirmações redigidas pelos adolescentes sobre o que lhes sugere o tratamento e distribuição esquemática em gráficos de barras dos dados, com posterior análise.

ANÁLISE & DISCUSSÃO DE RESULTADOS

Da população referida os adolescentes com MPS VI apresentam grave envolvimento multissistémico, com ligeiro atraso intelectual. Destes 4, 2 têm traqueotomia, um utiliza BIPAP nocturno, dois são inuisuais e dois frequentam e acompanham a escola. Os doentes com MPS II, também apresentam ligeiro atraso intelectual, grave envolvimento multissistémico e utilizam apoio ventilatório no sono (BIPAP) e ambos também acompanham escola.

Gráfico 1: Alterações vividas na substituição enzimática das MPS



Apesar do diferente tempo de evolução de terapia nos dois grupos, todos os adolescentes entrevistados referem uma evolução moderada na locomoção, verbalizando que conseguem deambular e permanecer de pé durante mais tempo. Quanto à motricidade fina 66% responderam observar mudanças moderadas, conseguindo abrir portas de automóveis, de frigoríficos e manipular objectos pequenos, que antes

não conseguiam. A audição foi percebida com progressos elevados na ordem dos 66%.

Dos entrevistados, 66% mencionam melhoras na auto-estima, com referência à imagem corporal: “*mais direitinho*” TP; “*pele e cabelo mais fino*” SC; “*mãos menos grossas*” IJ. Também surgem sentimentos como segurança em 50% dos inquiridos e esperança em 66% dos adolescentes.

CONCLUSÕES

Os portadores de MPSs têm alterações multissistêmicas e por isso exigem um trabalho interdisciplinar. Com a reposição enzimática aliada a outras vertentes terapêuticas, inclusive intervenções de enfermagem, consegue-se a recuperação de capacidades (locomotores, motricidade fina, audição, etc.) adquirindo uma maior autonomia em atividades cotidianas, também se denota um incremento na auto-estima e a aquisição de sentimentos como segurança e esperança.

Assim, apostar em doentes com MPSs, permite aumentar a qualidade de vida, possibilidade de perspectivar o futuro e encontrar o seu sorriso.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

DANTAS, M. M. C. [et al] - *Atendimento Psicológico a Crianças Portadoras de Mucopolissacaridose e seus Acompanhantes*. 11º Congresso Virtual de Psiquiatria - Interpsiquis 2010, 2010. [Consultado a 6 de Dez. 2010] URL: <http://hdl.handle.net/10401/955>

LITTLE, C; GOULD, R.; HENDRIKSZ; C. - The management of children with Hunter syndrome - a case study. *British Journal of Nursing*, Vol.18, n.º5 (2009), p. 321-322.

MARTINS, A, N. et al - *Mucopolissacaridoses – Manual de Orientações*. UNIFESP e GENZYME Brasil, 2002. [Consult. 2 Dez. 2010] URL: <http://www.unifesp.br/centros/creim/downloads/gz-mps-apostila-2003.pdf>

MIZUNO, C. A. [et al] - Aspectos Clínicos da Mucopolissacaridose Tipo VI. *Revista Brasileira de Clínica Médica*. Vol. 9, n.º 4 (2010), p. 356-361.

PINTO, L. et al - Avaliação Prospectiva de 11 Pacientes Brasileiros com Mucopolissacaridose II, *Jornal de Pediatria*. Vol.82, n.º4 (2006), p. 273-278.

OLIVEIRA, F. L. – *Avaliação da Qualidade de Vida de Pacientes com Doença de Gaucher, Doença de Fabry e Mucopolissacaridoses*. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul, 2010 (Curso de Pós Graduação em Medicina: Ciências Médicas).

VELLODI, A., [et al] - *Guidelines for the Investigation and Management of Mucopolysaccharidosis Type II*, Department of Health, 2007. [Consult. 2 Dez. 2010]. URL: http://www.dh.gov.uk/en/Publicationsandstatistics/Publications/PublicationsPolicyAndGuidance/DH_073341