

Ministério da Saúde

FIOCRUZ

Fundação Oswaldo Cruz

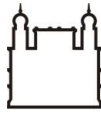
Fundação Oswaldo Cruz
Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira
Pós-graduação em Pesquisa Aplicada à Saúde da Criança e da Mulher

**DESEMPENHO OCUPACIONAL E O USO DE TECNOLOGIA ASSISTIVA DE
BAIXO CUSTO COM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
MUCOPOLISSACARIDOSE**

Luana Ramalho Jacob

Rio de Janeiro, RJ

Março, 2018



Ministério da Saúde

FIOCRUZ

Fundação Oswaldo Cruz

Fundação Oswaldo Cruz
Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira
Pós-graduação em Pesquisa Aplicada à Saúde da Criança e da Mulher

**DESEMPENHO OCUPACIONAL E O USO DE TECNOLOGIA ASSISTIVA DE
BAIXO CUSTO COM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
MUCOPOLISSACARIDOSE**

Luana Ramalho Jacob

Dissertação apresentada à Pós-graduação em Pesquisa Aplicada à Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, da Fundação Oswaldo Cruz, como parte dos requisitos para a obtenção de título de Mestre em Pesquisa aplicada à saúde da criança e da mulher.

Orientadora: Carla Trevisan Martins Ribeiro

Co-Orientadora: Dafne Dain Gandelman Horovitz

Rio de Janeiro, RJ

Março, 2018

CIP - Catalogação na Publicação

Jacob, Luana Ramalho.

Desempenho ocupacional e o uso de tecnologia assistiva de baixo custo com crianças e adolescentes com mucopolissacaridose / Luana Ramalho Jacob. - Rio de Janeiro, 2018.

104 f.

Dissertação (Mestrado em Ciências) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro - RJ, 2018.

Orientadora: Carla Trevisan Martins Ribeiro.

Co-orientadora: Dafne Dain Gandelman Horovitz.

Bibliografia: f. 81-88

1. Mucopolissacaridose. 2. Desempenho ocupacional. 3. Aividades de auto cuidado. 4. Tecnologia assistiva. 5. Criança e adolescente. I. Título.

Dedicatória

Dedico ao meu pescador favorito e o melhor soltador de pipas que já conheci. O cara que me ensinou que devo ir atrás de ‘peixes’ grandes e voar alto – Meu pai, Reginaldo Jacob. A ti dedico esse trabalho, que você acompanhou, mas que infelizmente, não viu o encerramento, pelo menos, não daqui no plano dos vivos.

Agradecimentos

Com esses dois anos de mestrado, aprendi a valorizar mais ainda o sentimento de gratidão. Foi difícil chegar até aqui, mas com certeza, teria desistido se não fossem por vocês:

Agradeço a Deus que sempre me abençoa com experiências incríveis e que por mais que eu não O entenda, tenho certeza que só coloca à minha frente, um caminho que eu possa trilhar.

Aos meus pais lindos, Leninha e Reginaldo (*in memoriam*) e minha irmã, Layanne, que sempre foram meus alicerces e me ajudaram a trilhar os caminhos que Deus preparou para mim. Meu muito obrigada é pouco, irei passar minha vida, agradecendo e amando vocês.

Minha família linda, maceioense, cheias de “oxe”, de comida e felicidade no rosto quando pousam os braços em torno de mim, sempre que retorno à Maceió. Que felicidade a minha, compartilhar do mesmo sangue e origens. Amo muito vocês!

Minhas amigas lindas, Karina e Jéssica, anos de convivência seguram a gente quando a distância aperta. E o amor é igual quando a gente se encontra. Sofremos juntas e conquistaremos o mundo juntas também. Amo tanto vocês!

Amigas que o Rio me presenteou: Aline, Fabi e Marina. Vocês que me apresentaram as belezas do Rio e não falo de paisagens, falo de pessoas! Vocês são incríveis e só faltaram pegar na minha mão, para me fazer seguir, mesmo quando tudo estava difícil.

À Carla e Dafne que toparam fazer esse trabalho comigo. Sem apoio de vocês não seria possível. Agradeço muito pela confiança depositada em mim, até quando nem eu confiava direito. Vocês foram orientadoras incríveis!

À Rosa, Fernanda e Miriam que desde o momento que entrei na residência, escolhi para seguir igual sombra e me abrigaram como a mãe ganso com seu filho, embaixo de suas asas. Mães postiças, muito obrigada!

Aproveitando que falei de residência, agradeço às crianças e adolescentes que participaram dessa pesquisa, que me acompanham (que eu acompanho, na verdade) desde desse momento. Vocês confiaram muito em mim, trocamos muitas histórias e risos, mas principalmente, aprendizagem. Obrigada ‘infusão’!

As moradoras do apto 601 – Dani, Su e Tamara. Como vocês conseguiram conviver comigo nesse mestrado? Como aguentaram tanta bagunça feita por mim? Vocês são demais mesmo! Sobrevivemos a convivência diária e sobram histórias para contar... Obrigada meninas!

Sou raiz forte, porque vocês me ajudaram nessa caminhada da vida. Seguimos juntos – “Alegria compartilhada é alegria redobrada!” e que assim seja por um bom tempo. Minha GRATIDÃO por vocês é imensa!

SUMÁRIO

1.	INTRODUÇÃO	13
2.	JUSTIFICATIVA.....	16
3.	OBJETIVOS	19
3.1	Objetivo geral.....	19
3.2	Objetivos específicos.....	19
4.	REFERENCIAL TEÓRICO	20
4.1	Mucopolissacaridose	20
4.2	Desempenho Ocupacional.....	23
4.2.1.	Desempenho Ocupacional na Mucopolissacaridose	29
4.3	Tecnologia Assistiva	30
5.	METODOLOGIA	33
5.1	Desenho do estudo	33
5.2	Local do estudo	34
5.3	População estudada	34
5.4	Critérios de inclusão e exclusão	34
5.5	Descrição do Estudo.....	35
5.6	Variáveis.....	41
5.7	Coleta dos dados.....	41
5.8	Análise dos dados.....	44
5.9	Questões éticas	45
6.	RESULTADOS.....	46
7.	DISCUSSÃO.....	62
8.	CONCLUSÃO	78
9.	REFERÊNCIAS	80
10.	APÊNDICE.....	88
11.	ANEXOS.....	91

LISTA DE SIGLAS

AIVDs- Atividades Instrumentais de Vida Diária

AOTA - American Occupational Therapy Association (Associação Americana de Terapia Ocupacional)

AVDs- Atividades de Vida Diária

BVS- Biblioteca Virtual em Saúde

CAPES – Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior

CIF- Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde

COPM- Medida Canadense de Desempenho Ocupacional

DCM – Descompressão do Canal Medular

DVP – Derivação Ventrículo-Peritoneal

GAGs – Glicosaminoglicanos

IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

IFF - Instituto Nacional de saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira

LILACS – Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde

MCDO - Modelo Canadense de Desempenho Ocupacional (MCDO)

MPS- Mucopolissacaridose

OMS – Organização Mundial de Saúde.

PEDI - Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade

TA – Tecnologia Assistiva

TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TCTH - Transplante de células tronco hematopoiéticas

TMO - Transplante de medula óssea

TO - Terapia Ocupacional

TRE - Terapia de Reposição Enzimática

UFSCAR – Universidade de São Carlos

USP – Universidade de São Paulo

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Inter - relação dinâmica dos aspectos do desempenho ocupacional	pg. 27
Figura 2. Modelo Canadense de Desempenho Ocupacional	pg. 27
Figura 3. Calçador de meias modelo 1 – visão lateral	pg.37
Figura 4. Calçador de meias modelo 1 – visão superior	pg.37
Figura 5. Calçador de meias modelo 2	pg.37
Figura 6. Calçador de meias modelo 2	pg. 37
Figura 7. Escova aberta	pg. 38
Figura 8. Escova fechada	pg. 38
Figura 9. Cabo alongador para retirar meias	pg. 39
Figura 10. Cabo alongador para retirar meias	pg. 39
Figura 11. Abotoadeiras	pg. 39
Figura 12. Distribuição da amostra por Tipos de MPS	pg. 46
Figura 13. Distribuição da amostra por Gênero	pg. 47
Figura 14. Distribuição da amostra por Faixa etária	pg. 48
Figura 15. Distribuição da amostra da Escolaridade em anos de estudo	pg. 48
Figura 16. Intervenção cirúrgica	pg. 48
Figura 17. Utilização da Tecnologia Assistiva em casa pelos participantes	pg. 58
Figura 18. Escala de sentimento com relação ao uso da Tecnologia Assistiva	pg. 59
Figura 19. Escores de avaliação e reavaliação de desempenho e satisfação	pg. 60

LISTA DE QUADROS E TABELAS

Quadro 1. Combinações usadas nas bases de dados.	pg. 16
Quadro 2. Tipos de Mucopolissacaridose e suas características	pg. 20
Quadro 3. Aspectos do domínio da Terapia Ocupacional	pg. 24
Quadro 4. Estudos que utilizam a TA e seus achados	pg. 31
Tabela 1. Tecnologia confeccionada e tentativas necessárias para confecção	pg. 36
Tabela 2. Idade dos participantes	pg.47
Tabela 3. Tipo de MPS/Tempo de TRE/Idade dos participantes	pg.51
Tabela 4. Escore do PEDI - Autocuidado	pg.52
Tabela 5. Escore bruto do PEDI – Área de autocuidado/Tempo de TRE	pg.53
Tabela 6. Itens afetados agrupados pelas tarefas no autocuidado - PEDI	pg.54
Tabela 7. Descrição das atividades e importância pelos participantes – COPM	pg.55
Tabela 8. Descrição das atividades e tipo de MPS	pg.56
Tabela 9. Relação importância/desempenho/satisfação – antes e após TA	pg.58
Tabela 10. Mudanças observadas no desempenho ocupacional e na satisfação	pg.61

RESUMO

As Mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo específico de doenças genéticas hereditárias, progressivas, decorrentes de alterações nos genes que codificam enzimas lisossômicas, responsáveis pelo metabolismo dos glicosaminoglicanos (GAGs). O acúmulo dos GAGs, nos diferentes órgãos e tecidos, provoca alterações multissistêmicas que comprometem a funcionalidade e o desempenho ocupacional de indivíduos com MPS. Por não existir uma cura, os poucos tratamentos que existem, buscam conter a evolução da doença no nível do fenótipo clínico, ao qual se destaca a Terapia de Reposição Enzimática (TRE), que apesar de diminuir a progressão da doença não impede as limitações no desempenho ocupacional. O uso de Tecnologia Assistiva contribui na participação do indivíduo que a usa, potencializando suas capacidades, trazendo-o para uma posição mais ativa, melhorando o seu desempenho ocupacional. Contudo, não existem estudos que relatem a influência da Tecnologia Assistiva no desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com MPS. O objetivo desta pesquisa foi avaliar o desempenho ocupacional nas atividades de auto-cuidado, a partir do uso de Tecnologia Assistiva de baixo custo como recurso da Terapia Ocupacional em crianças e adolescentes com Mucopolissacaridose, entre 9 anos e 5 meses a 16 anos e 4 meses. Participaram dessa pesquisa 6 indivíduos com MPS dos tipos I, IV-A e VI. Foram utilizados dois instrumentos para coleta dos dados: Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade (PEDI) - somente área de autocuidado, para avaliação do desempenho ocupacional e a Medida Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM), para avaliação da mudança da satisfação e do desempenho com a TA. Os resultados destes testes demonstraram que as tarefas que apresentaram as maiores incapacidades foram na área do vestir, seguido por higiene pessoal e banho. Deste modo, foram confeccionados recursos de TA para cinco atividades relacionadas ao vestir e uma para higiene pessoal. Ficou claro que após o uso da TA, houve uma mudança positiva e significativa no desempenho ocupacional e satisfação desses indivíduos. Com esses resultados, foi possível observar o quanto as alterações sistêmicas são responsáveis pelas limitações ocasionadas nos indivíduos com MPS, prejudicando seu desempenho ocupacional. Além disso, a incapacidade funcional e o comprometimento no desempenho ocupacional são muito relevantes na população pesquisada, independentemente do tipo de MPS, da idade dos indivíduos e do tempo de TRE. Entretanto, o uso da TA pode melhorar significativamente o desempenho e qualidade de vida desta população. O incentivo ao uso de TA e a novos estudos relacionados ao assunto, devem ser incentivados, já que os profissionais de terapia ocupacional buscam a melhora da execução das atividades de autocuidado que são significativas para o indivíduo que a usa.

Palavras chave: Mucopolissacaridose, Desempenho Ocupacional, atividades de autocuidado, Tecnologia Assistiva, criança e adolescente.

ABSTRACT

Mucopolysaccharidoses (MPS) are a specific group of hereditary genetic diseases, progressive, resulting from changes in genes encoding lysosomal enzymes responsible for the metabolism of glycosaminoglycans (GAGs). The accumulation of GAGs in different organs and tissues, causes multisystemic alterations, that compromise the functionality and occupational performance of individuals with MPS. Because there is no cure, the few treatments that exist, seek to contain the evolution of the disease at the level of the clinical phenotype, which emphasizes Enzyme Replacement Therapy (ERT), which despite decreasing the progression of the disease does not prevent the limitations in the occupational performance. The use of Assistive Technology contributes to the participation of the individual who uses it, potentializing their capacities, bringing them to a more active position, improving their occupational performance. However, there are no studies that report the influence of Assistive Technology on the occupational performance of children and adolescents with MPS. The objective of this research was to evaluate the occupational performance in the self-care activities, from the use of Low Cost Assistive Technology as a resource of Occupational Therapy in children and adolescents with Mucopolysaccharidosis, between 9 years and 5 months to 16 years and 4 months. Six individuals with MPS type I, IV-A and VI participated this reseach. Two instruments were used to collect the data: Pediatric Disability Assessment Inventory (PEDI) - only self-care area for the evaluation of occupational performance and the Canadian Occupational Performance Measure (COPM), to evaluate the change in satisfaction and performance with AT. The results of these tests demonstrated that the tasks that presented the greatest incapacities were in the dressing area, followed by personal hygiene and bathing. In this way, TA was made for five activities related to dressing and one for personal hygiene. It was clear that after the use of TA there was a positive and significant change in the occupational performance and satisfaction of these individuals. With these results, it was possible to observe how the systemic alterations are responsible for the limitations caused in the individuals with MPS, impairing their occupational performance. In addition, functional disability and impairment in occupational performance are very relevant in the population surveyed, regardless of the type of MPS, the age of the individuals and the time of ERT. However, the use of TA can significantly improve the performance and quality of life of this population. The incentive to use TA and new studies related to the subject should be encouraged as occupational therapy professionals seek to improve the performance of self-care activities that are meaningful to the individual using it.

Key Words: Mucopolysaccharidosis, occupational performance, Activities of Daily Living, Self-Help Devices, Child, Adolescent.

1. INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses¹ (MPS) são um grupo de doenças genéticas raras, hereditárias, multissistêmicas, causadas pela deficiência de enzimas lisossômicas específicas, que realizam a quebra e reciclagem dos glicosaminoglicanos (GAGs).¹

Quando a atividade das enzimas está diminuída ou ausente, os GAGs, que são formados por moléculas de açúcar, se acumulam nos lisossomos espalhados pelo corpo. Esse acúmulo resulta em uma série de sintomas e sinais, que juntos trazem comprometimento multisistêmico. Atualmente já foram identificados 11 defeitos enzimáticos que causam os 7 tipos diferentes de MPS.^{1,2}

A classificação das MPS é baseada na enzima específica deficiente, podendo ser classificada em sete tipos: Tipo I (Síndromes de Hurler, Hurler-Scheie e Scheie), Tipo II (Síndrome de Hunter), Tipo III (Síndromes de Sanfilippo A, B, C e D), Tipo IV (Síndrome de Morquio A e B), Tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy) Tipo VII (Síndrome de Sly) e Tipo IX (Síndrome de Natowicz).²

Ainda não existe uma cura, mas sim tratamentos para as MPS que visam retardar o avanço e a progressão da doença, proporcionando assim, melhor qualidade de vida e manutenção da funcionalidade dos pacientes. Destacam-se dois tipos de tratamento: o transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH), indicado apenas em casos precoces e selecionados e a terapia de reposição enzimática (TRE).¹

Mesmo com os tratamentos, os avanços da doença não deixam de acontecer, levando os indivíduos a apresentarem uma série de características e sintomas que prejudicam sua funcionalidade.

Pela Organização Mundial de Saúde (OMS, 2008), a funcionalidade indica os aspectos positivos da interação do indivíduo (funções e estruturas do corpo) com os seus fatores contextuais (fatores ambientais e pessoais) na participação (envolvimento em uma situação de vida real) e execução de uma tarefa ou atividade. No caso dessas crianças, um prejuízo na funcionalidade acarreta a impossibilidade dessas serem independentes e participarem efetivamente de suas vidas.³

¹De agora em diante os termos ‘as Mucopolissacaridoses’ e ‘a Mucopolissacaridose’ poderão ser usadas como sinônimos, significando a mesma doença.

Independente dos sintomas clínicos apresentados por cada tipo de MPS, as consequências do surgimento e sua progressão podem levar os indivíduos à limitação da funcionalidade nas áreas e contextos de desempenho ocupacional.⁴

O desempenho ocupacional é conhecido como a habilidade de realizar rotinas e desempenhar papéis e tarefas, envolvendo as áreas de autocuidado, produtividade e lazer, sofrendo influência dos fatores do indivíduo (estruturas e funções corporais), de suas habilidades e do contexto (*“variedade de condições relacionadas ao indivíduo e ao seu redor e que influenciam seu desempenho”*) onde está inserido.^{5, 6}

No caso de indivíduos com MPS, o desempenho ocupacional estará prejudicado devido as alterações nas estruturas e funções do corpo (rigidez articular, diminuição da amplitude de movimento, frouxidão das articulações, mão em garra) derivados do acúmulo dos GAGs, o que acarreta um prejuízo principalmente nas tarefas de autocuidado.⁴

As atividades de auto-cuidado, das mais simples como abotoar e desabotoar roupas até as mais complexas como amarrar o cadarço dos sapatos, podem ser favorecidas pelo uso de Tecnologia Assistiva (TA).

A Tecnologia Assistiva ajuda uma pessoa com deficiência ou limitação a realizar tarefas, permitindo a realização de tarefas e atividades que uma pessoa sem deficiência pode realizar sem auxílio tecnológico. A TA substitui ou apoia uma função danificada do indivíduo, mas ela não modifica o funcionamento intrínseco de quem a usa, como por exemplo, o uso da cadeira de rodas, que substitui a função do andar, mas não permite que o usuário ande.⁷

A TA pode ser caracterizada como tecnologia de alta complexidade (alto custo – com componentes eletrônicos) ou de baixa complexidade (baixo custo).⁸

A Tecnologia Assistiva é considerada de baixo custo quando é elaborada a partir de materiais usuais do dia a dia e/ou de fácil acesso e que muitas vezes, podem ser confeccionados com materiais disponíveis em casa, no consultório, na escola ou no hospital. É algo, que pode ser feito de imediato para atender as necessidades de quem a precisa, com os recursos que se tem em mãos, sem precisar entrar numa fila de dispensação, como por exemplo, para solicitar uma órtese.

Segundo o Comitê de Ajudas Técnicas (2010) a Tecnologia Assistiva é área de conhecimento com característica interdisciplinar, que engloba não apenas produtos e

recursos, mas também metodologias, estratégias, serviços e práticas que tem o objetivo de promover a funcionalidade, estando relacionada à atividade e participação de pessoas com incapacidades, deficiências ou mobilidade reduzida, visando sua autonomia, independência, qualidade de vida e inclusão social.⁹

Por isso, o terapeuta ocupacional, a partir de uma visão ampliada e integrada e com seu foco principal na ocupação humana, ou seja, na atividade e participação social, através do trabalho com o uso de TA - uma das áreas de estratégias de intervenção do terapeuta ocupacional, poderá auxiliar os indivíduos com MPS a explorar seus potenciais funcionais máximos, potencializando sua função, habilitando-os e reabilitando-os, como Braccialli (2007)¹⁰ afirma:

“O acesso à TA permite maximizar as potencialidades desses indivíduos, melhorar a independência funcional, aumentar a interação social e, evidentemente, melhorar seu desempenho ocupacional e por consequência sua qualidade de vida e a das pessoas que os cercam.”

Assim, torna-se importante estudar o desempenho ocupacional nas atividades de auto-cuidado de crianças com MPS a partir do uso de Tecnologia Assistiva de baixo custo, pois além de ser confeccionada com base nas necessidades específicas do indivíduo, são economicamente acessíveis, de fácil aquisição e elaboração e, de rápida dispensação (não necessitando espera em fila de dispensação, por exemplo); refletindo sobre os possíveis mecanismos e estratégias de Tecnologia Assistiva a serem utilizados nas atividades de auto-cuidado desempenhadas por esses indivíduos, sendo este o objetivo do presente trabalho.

Desta forma, a partir da metodologia estabelecida, foram descritas as principais atividades de auto-cuidado nas quais os indivíduos com MPS possuíam maior dificuldades e foram elaborados TA para auxílio de cada função. Após a utilização dos recursos, observou-se a modificação ou não, no desempenho ocupacional na amostra estudada.

Acredita-se assim, que o aumento do conhecimento sobre a Tecnologia Assistiva aplicada em indivíduos com Mucopolissacaridose pode auxiliar na melhoria da execução das atividades de autocuidado, melhorando o seu desempenho ocupacional, permitindo que os mesmos tenham maior autonomia e independência possível.

2. JUSTIFICATIVA

O interesse em desenvolver este estudo, emergiu das minhas vivências durante o rodízio interno no Centro Ambulatorial de Infusão e Terapia de Reposição Enzimática durante o programa de residência multiprofissional em saúde da criança e do adolescente cronicamente adoecidos. Tive a oportunidade de atuar por três meses neste espaço e foi nessa oportunidade, que aconteceu meu primeiro contato com indivíduos com MPS.

No decorrer dos três meses, algumas intervenções foram feitas, embora a mais significativa tenha sido com relação à criação de um recurso de tecnologia assistiva de baixo custo (abotoadeira) para facilitar a execução do vestir – abotoar calça, casaco e blusas. Desde então, surgiu o interesse de me aprofundar o conhecimento.

O comprometimento motor causado pela MPS dificulta o engajamento das crianças e adolescentes nas atividades da vida diária e a utilização da TA pode facilitar seu desempenho ocupacional possibilitando aumento de autonomia e por consequência da autoestima, melhora na independência e qualidade de vida, colocando-os numa posição mais ativa e participativa no seu cuidado.

Para avaliar a relevância do tema, foi realizada uma pesquisa bibliográfica nas bases de dados do Pubmed, LILACS, Portal CAPES e de teses, além dos Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCAR e a Revista de Terapia Ocupacional da USP. Inicialmente foi feito uma restrição de tempo, procurando por arquivos publicados nos últimos 10 anos (2006 - 2016), porém por conta dos poucos achados, a restrição de tempo foi retirada. Utilizaram-se as palavras-chave²: Mucopolissacaridose; Desempenho Ocupacional e; Tecnologia Assistiva, além dos descritores: Mucopolissacaridoses; Desempenho Psicomotor; Análise e Desempenho de Tarefas e; Equipamentos de Autoajuda, em português e seus respectivos termos em inglês, combinados através do termo booleano AND. As combinações destes descritores estão expostas no quadro 1.

Quadro 1: Combinações usadas nas bases de dados.

²Foi escolhido palavras-chaves para a busca, pois os Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCAR e a Revista da USP utilizam essa nomenclatura em seus artigos, além do fato que o termo ‘desempenho ocupacional’, não está inserido no DECS.

BASE DE DADOS	COMBINAÇÃO	ARTIGOS ENCONTRADOS
PUBMED	Mucopolysaccharidosis AND psychomotor performance	10 artigos
	Mucopolysaccharidosis AND self-help devices	Nenhum artigo
LILACS	Mucopolysaccharidosis AND psychomotor performance	Nenhum artigo
	Mucopolysaccharidosis AND self-help devices	Nenhum artigo
PORTAL CAPES	Mucopolissacaridose AND desempenho psicomotor	Nenhum artigo
	Mucopolissacaridose AND Análise e desempenho de tarefas	1 artigo
	Mucopolissacaridose AND Equipamentos de autoajuda	Nenhum
Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCAR	Mucopolissacaridose	2 artigos
	Desempenho Ocupacional AND Tecnologia assistiva	11 artigos
Revista de Terapia Ocupacional da USP	Mucopolissacaridose	Nenhum artigo
	Desempenho Ocupacional AND Tecnologia assistiva	45 artigos

Dos treze artigos que abrangem a MPS encontrados, sete tratam sobre a eficiência de algum tipo de tratamento (transplante), cinco discorrem sobre o uso de escalas para avaliação do desenvolvimento e desempenho psicomotor e um artigo trata do prognóstico motor da síndrome de Sanfilippo.

Entretanto, estes estudos não abordam o uso da tecnologia assistiva ou de algum outro recurso como forma de intervenção com crianças e adolescentes com MPS, mesmo sendo de grande importância tais intervenções.

Dos cinquenta e seis artigos encontrados que envolveram os descritores Desempenho Ocupacional e Tecnologia Assistiva, nenhum deles traz a mucopolissacaridose como público-alvo.

Portanto, este trabalho justifica-se pela necessidade de estudos sobre estratégias de intervenção e utilização de recursos, que busquem auxiliar as crianças e adolescentes

com mucopolissacaridose, a executar e desempenhar suas atividades de vida diária de forma mais independente e autônoma possível.

Além disso, este projeto faz parte de uma linha de pesquisa existente na instituição: “Seguimento clínico das doenças de depósito Lisossômico: história natural, protocolos clínicos e terapêuticos”. Existem pesquisas sendo realizadas no momento; e o presente estudo complementa o trabalho já finalizado feito por Silva e colaboradores (2015)⁴, que identificou que as atividades nas quais as crianças e adolescentes com MPS tinham mais dificuldade se concentravam na área de autocuidado. Tais dados, se constituíram como evidências científicas que possibilitam os terapeutas ocupacionais a elaborar planos e estratégias de intervenção com esse público, lançando mão de uma estratégia que é uma das suas expertises – a seleção, indicação, a confecção, treino e avaliação do uso de equipamento de tecnologia assistiva nas áreas de desempenho.

Sabendo disso este trabalho contribui para o aumento do conhecimento referente à dispositivos de intervenção nesta população na tentativa de executar modificações na realização de tarefas na área de autocuidado.

Outrossim, espera-se também que os resultados deste trabalho, contribuam para a produção e incentivo de mais pesquisas científicas voltadas para intervenções com este público, permitindo o máximo de embasamento teórico-prático para terapeutas ocupacionais e outros profissionais de saúde.

3. OBJETIVOS

3.1 Objetivo geral

Avaliar o desempenho ocupacional nas atividades de auto-cuidado, a partir do uso de Tecnologia Assistiva de baixo custo como recurso da Terapia Ocupacional em crianças e adolescentes com Mucopolissacaridose.

3.2 Objetivos específicos

- 3.2.1. Descrever o perfil da amostra com relação ao tipo de MPS, idade, escolaridade, realização de tratamento específico e de reabilitação.
- 3.2.2. Identificar as atividades de vida diária de autocuidado que são mais significativas e que afetam o desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com MPS, sob a ótica dos mesmos.
- 3.2.3. Descrever o desempenho ocupacional nas atividades de auto-cuidado antes e após o uso de recursos de TA em crianças e adolescentes com MPS.
- 3.2.4. Avaliar a mudança do desempenho ocupacional nas atividades de auto-cuidado de crianças e adolescentes com MPS após o uso de recursos de TA de baixo custo.

4. REFERENCIAL TEÓRICO

4.1 Mucopolissacaridose

As doenças de depósito lisossômico representam um grupo de mais de 50 patologias hereditárias resultantes de alterações nas enzimas que participam da degradação dos elementos celulares.¹

Essas doenças são causadas por uma ou mais mutações em genes específicos, que levam a alteração na atividade enzimática ocasionando o acúmulo de compostos nos lisossomos. Esse acúmulo ocorre de modo a afetar todo o corpo, comprometendo todas as estruturas e por consequência, as funções corporais.¹¹

Dentre outras doenças, a Mucopolissacaridose (MPS) faz parte desse grupo de doenças de depósito. É um grupo de doenças genéticas, raras, hereditárias, causadas pela deficiência de enzimas lisossômicas específicas, que realizam a quebra e reciclagem dos glicosaminoglicanos (GAGs)¹

Quando a atividade de enzimas específicas está prejudicada no organismo, seja por diminuição ou por ausência, os GAGs, que são formados por moléculas de açúcar, acabam por se acumular nos lisossomos espalhados por todo corpo. Esse acúmulo resulta em uma série de sinais e sintomas, que juntos trazem comprometimento sistêmico.^{1,2}

Atualmente já foram identificados 11 defeitos enzimáticos que causam os sete tipos diferentes de MPS. O tipo II é o único que tem herança ligada ao cromossomo X, os demais tipos são herdados de forma autossômica recessiva.¹ (quadro 2).

Quadro 2: Tipos de Mucopolissacaridose e suas características

TIPO DE MPS	SÍNDROME	ENZIMA DEFICIENTE	SINTOMAS E SINAIS MAIS COMUNS
MPS I	Hurler	A-L-iduronidase	Comprometimento neurocognitivo progressivo, hidrocefalia, doença cardíaca, obstrução das vias aéreas, rigidez articular, prejuízos visuais e auditivos. ^{12, 13, 14}
	Hurler-scheie		Mesmas alterações da Hurler, porém pode haver ou não comprometimento cognitivo de início tardio e evolução mais lenta ^{12, 13, 14}
	Scheie		Alterações mais suaves, a evolução lenta e ausência de comprometimento cognitivo. ^{12, 13, 14}
MPS II	Hunter (Neuronopática)	Iduronato-2-sulfatase	Alterações esqueléticas, contraturas articulares, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, surdez, infecções recorrentes de vias aéreas, pode haver retardo mental progressivo em forma neuropática. ¹⁵
	Hunter (Não neuronopática)		Há o comprometimento sistêmico, podendo ser mais brando, sem comprometimento neurológico. ¹⁵
MPS III A	Sanfilippo A	Heparan-N-sulfatase	As alterações físicas são mais brandas, mão em garra, declínio cognitivo progressivo, anormalidades no comportamento, alterações na marcha e enrijecimento articular. ¹⁶
MPS III B	Sanfilippo B	N-acetilglucosaminidase	
MPS III C	Sanfilippo C	α -glicosaminidase transferase	
MPS III D	Sanfilippo D	N-galactosamina-6-sulfatase	
MPS IV A	Morquio A	N-galactosamina-6-sulfatase	Comprometimento sistêmico mais brando, caracterizada principalmente pelas alterações musculoesqueléticas: Cifose-escoliose toracolombar, deformidades esqueléticas, baixa estatura, hiperextensão articular e cognitivo preservado. ^{17,18}
MPS IV B	Morquio B	B-galactosidase	
MPS VI	Maroteaux-Lamy	Arisulfatase-B	Rigidez articular, sobretudo nas mãos. Os sintomas são semelhantes ao tipo I, porém seguem com inteligência normal. ²¹
MPS VII	Sly	B-glucuronidase	Muito rara. Anormalidades cardíacas, vias aéreas estreitas, deformidades esqueléticas.
MPS IX	Natowicz	Hialuronidase	Erosão acetabular, não há comprometimento cognitivo. ⁴

Tabela construída com base nos trabalhos de: Silva MCA, Horovitz DDG, Ribeiro CTM (2015); Haley SM, Pinkham MAF, Dumas HM, Ni P, Skrinar AM, Cox GF (2006); Bjoraker KJ, Delaney K, PETERS C, KRIVIT W, Shapiro E. (2006); Lucke T, Das AM, Hartmann H, Sykora KW, Donnerstag F, Schmid-ott G, Grigull L. (2007); Pinto LLC, Schwartz IVD, Puga ACS, Vieira TA, Munoz MVR, Giugliani R(2006); Wijburg FA, Wegrzyn G, Burton BK, Tytki-Szymariska A. (2013); Kaissi AA, Kenis V, Melchenko E, Ghachem MB, Csepan R, Grill F, Ganger Rudolf (2016); Harmatz PR, MENGEL KE, Giugliani R, et al. (2015); Borges MF, Tavares FS, Silva PCL, Oliveira ZAR, Ballarin MAS, Gomes RA, Ferreira BP. (2003); Sands MS. (2014).

Por conta do acúmulo dos GAGs, os 11 diferentes defeitos enzimáticos apresentam características crônicas e progressivas em comum, que envolvem o acometimento do tecido conjuntivo e osteo-articular, além das alterações neurológicas. Essas alterações são: Hepatoesplenomegalia, macroglossia, deformidades ósseas, lordose, cifose, rigidez articular, atraso no desenvolvimento, baixa estatura, hidrocefalia, face infiltrada e afecções cardiorrespiratórias. Os sintomas clínicos variam de acordo com a enzima deficiente.^{1,11}

Mesmo que não exista cura, os pacientes com MPS têm a possibilidade de tentar obter qualidade de vida a partir de tratamentos que buscam diminuir o avanço e progressão da doença. São dois os principais tipos de tratamento específico: o transplante de células tronco hematopoiéticas e a terapia de reposição enzimática (TRE).¹

O transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH) começou a ser realizado na década de 80, para o tratamento das MPS. Hoje recomenda-se esse tipo de tratamento principalmente para pacientes com a forma grave de MPS tipo I, feito antes dos dois anos de idade, a fim de prevenir e/retardar o dano cognitivo gerado.^{1,19}

Algumas enzimas lisossômicas podem ser secretadas e endocitadas por outras células, fenômeno que é a base para estratégias do TCTH.²⁰

A Terapia de Reposição Enzimática - TRE é a forma de tratamento mais conhecida e a mais usada. Destaca-se por ser um importante avanço farmacológico e consiste na administração periódica, intravenosa da enzima recombinante análoga à enzima deficiente no paciente e pode ser feita em ambiente hospitalar ou como terapia domiciliar (MPS II). A Terapia de Reposição Enzimática é tipo específica, sendo atualmente disponível para os tipos I, II, IV-A e VI da doença.¹

Mesmo reconhecendo sete tipos de MPS, apenas as MPS citadas possuem a reposição. Alguns trabalhos foram realizados para elucidar/comprovar os benefícios da TRE tendo como resultado, a melhora na independência em tarefas cotidianas.^{13, 21}

Além do TCTH e da TRE, o tratamento multiprofissional envolvendo fisioterapia, fonoaudiologia, psicomotricidade e terapia ocupacional, também pode e dever ser feito. Estas intervenções devem alinhar e fortalecer o tratamento clínico/medicamentoso, minimizando as alterações sistêmicas, ajudando a conviver e superar as novas condições que a progressão da MPS impõe. Tais intervenções buscam a melhora da funcionalidade, já que indivíduos com MPS geralmente apresentam dificuldades no engajamento das

atividades do dia a dia, na mobilidade, na comunicação e por consequência, na participação social.^{15, 21, 22, 23}

Mesmo com os tratamentos, os avanços da doença não deixam de acontecer, e independente dos sintomas clínicos apresentados por cada tipo de MPS, há o comprometimento osteomuscular (descritos no quadro 2) e as consequências do surgimento e da progressão, podem levar os pacientes a apresentarem dificuldades no engajamento das atividades rotineiras, impossibilitando que essas crianças sejam independentes na execução de suas atividades de vida diária nos contextos de desempenho ocupacional e que por isso, eles se constituem um público-alvo da terapia ocupacional.²¹

4.2 Desempenho Ocupacional

Para o Occupational Therapy Guidelines for Client-centred Practice (2009) apud Caldas et al (2011) o Desempenho Ocupacional é definido como a “*habilidade de realizar rotinas e desempenhar papéis e tarefas, com o objetivo de autocuidado, produtividade e lazer em resposta às demandas do meio externo e interno ao indivíduo.*” (p. 239) Caldas et al (2011) e é com base nessa definição, que foi desenvolvido e estruturado a Medida Canadense de Desempenho Ocupacional, que será utilizada neste trabalho.²⁴

Para a discussão ser mais completa, conceitos da Associação Americana de Terapia Ocupacional (AOTA) e do Modelo Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM) serão utilizados na busca do melhor entendimento sobre Desempenho Ocupacional.^{6, 25, 26}

O Desempenho Ocupacional pode ser definido e discutido a partir do documento da AOTA intitulado ‘*Estrutura da Prática da Terapia Ocupacional: Domínio e Processo*’, que descreve os conceitos centrais que fundamentam a prática, construindo uma compreensão comum dos princípios básicos da Terapia Ocupacional.²⁵

“*Alcançar a saúde, bem-estar, e participação na vida por meio do envolvimento na ocupação é a afirmação abrangente que descreve o domínio e o processo de terapia ocupacional em seu sentido mais amplo*”. Esta declaração afirma que o envolvimento

ativo na ocupação promove, facilita, apoia e mantém a saúde e a participação social ²⁵ (Associação Americana de Terapia Ocupacional (AOTA). Desses quatro conceitos chaves (saúde, bem-estar, participação e envolvimento em ocupação) que constam na AOTA, os três primeiros foram retirados de documentos da Organização Mundial de saúde – OMS, e os mesmo se relacionam, sendo definidos:

- *Saúde* - “um estado de completo bem-estar físico, mental e social, e não somente a ausência de doença ou enfermidade” (OMS, 2006, p.1 apud AOTA, 2015) ²⁵

- *Bem-estar* - “um termo geral que engloba o universo total de domínios da vida humana, incluindo aspectos físicos, mentais e sociais” (OMS, 2006, p.211 apud AOTA, 2015) ²⁵

- *Participação* - “envolvimento em uma situação de vida” (OMS, 2001, p. 10 apud AOTA, 2015). A participação ocorre de forma natural quando os clientes estão ativamente envolvidos na realização das ocupações ou atividades de vida diária em que encontram propósito e significado. ²⁵

- *Envolvimento em ocupação* - desempenho das ocupações como o resultado da escolha, motivação e sentido dentro de um contexto de apoio e ambiente. Envolvimento inclui aspectos objetivos e subjetivos de experiências dos clientes e envolve a interação transacional da mente, do corpo e do espírito. Intervenções da terapia ocupacional se concentram em criar ou facilitar oportunidades de envolver o indivíduo em ocupações que levam à participação em situações de vida desejadas. ²⁵

Sabendo disso, os aspectos do domínio da Terapia Ocupacional que incluem as ocupações, os fatores dos clientes, as habilidades de desempenho, os padrões de desempenho, o contexto e ambiente, interagem para influenciar a identidade ocupacional, a saúde, o bem-estar e a participação do cliente na vida; nenhum componente se sobressai, todos possuem igual valor no Desempenho Ocupacional. ^{6, 25} (Quadro 3)

Quadro 3 - Aspectos do domínio da Terapia Ocupacional

OCUPAÇÕES	FATORES DOS CLIENTES	HABILIDADES DE DESEMPENHO	PADRÕES DE DESEMPENHO	CONTEXTOS E AMBIENTES
Atividades de vida diária (AVDs) Atividades Instrumentais de vida diária AIVDs. Descanso e Sono. Educação. Trabalho. Brincar. Lazer. Participação Social.	Valores, crenças e espiritualidade. Funções do corpo. Estruturas do corpo.	Habilidades Motoras. Habilidades de Processo. Habilidades de Interação. Social.	Hábitos Rotinas Rituais Papéis	Cultural Pessoal Físico Social Temporal Virtual

Tabela retirada da Associação Americana de Terapia Ocupacional – AOTA. Estrutura da prática da Terapia Ocupacional: domínio & processo, 3ª edição, 2015. Ver Ter Ocup Univ São Paulo; jan-abr; 26 (Ed. Espec.) 1-49

As *ocupações* são fundamentais para a identidade e senso de competência de um sujeito e tem significado especial e valor para este. Elas ocorrem dentro de um contexto e são influenciadas pela interação entre fatores de clientes, habilidades de desempenho e padrões de desempenho. Ocupações ocorrem ao longo do tempo; têm um propósito, significado e utilidade percebida pelo cliente; e podem ser observadas por outras pessoas.

25

Existe um amplo leque de ocupações que são classificadas como Atividades de Vida Diária – AVD (alimentar-se, ir ao banheiro, vestir-se), Atividades Instrumentais de Vida Diária – AIVD (gerenciar finanças, fazer compras, preparar refeições), descanso e sono, educação, trabalho, brincar, lazer e participação social.²⁵

Os *Fatores do cliente* são as capacidades específicas, características ou crenças da pessoa que influenciam seu desempenho nas ocupações, que são afetados pela presença ou ausência de enfermidade, doença, privação, incapacidade e pelas experiências de vida que cada indivíduo carrega. Eles são influenciados pelas habilidades de desempenho, pelos padrões de desempenho, contextos e ambientes e também pela participação em atividades e ocupações.²⁵

As *Habilidades de desempenho* são entendidas como ações dirigidas a objetivos observáveis como pequenas unidades de envolvimento em ocupações da vida diária. Elas

são aprendidas e desenvolvidas ao longo do tempo e estão situadas em contextos e ambientes específicos.²⁵

Os *Padrões de desempenho* são os hábitos, rotinas, papéis e rituais usados no processo de se envolver em ocupações ou atividades que podem apoiar ou dificultar o desempenho ocupacional. Os padrões são influenciados por todos os outros aspectos do domínio. Envolve: hábitos (comportamentos específicos, automáticos; eles podem ser úteis, dominantes ou empobrecidos); rotinas (seqüências estabelecidas de ocupações ou atividades que fornecem uma estrutura para a vida diária; rotinas também podem promover ou prejudicar a saúde); papéis (conjuntos de comportamentos esperados pela sociedade e moldados pela cultura e contexto; eles podem ser ainda mais conceituados e definidos por um cliente/sujeito/paciente) e; rituais (ações simbólicas com significado espiritual, cultural ou social).²⁵

O Envolvimento e a participação na ocupação ocorrem dentro de um *contexto e ambiente*. O ambiente físico se refere ao natural (terreno geográfico/espço físico) e o construído (casa, prédio, hospital) ao redor dos quais as ocupações ocorrem. O ambiente social consiste na presença de relacionamentos com pessoas e nas expectativas criadas.²⁵

Já o *contexto* refere aos elementos que tanto compõem quanto circundam um sujeito e muitas vezes são menos tangíveis que os ambientes físicos e sociais.²³ Dividem-se em: cultural (inclui costumes, crenças, padrões de atividades e de comportamento aceitas pela sociedade na qual o sujeito faz parte); pessoal (características do indivíduo que não são parte de uma condição de saúde ou de estado de saúde, idade, status socioeconômico); temporal (localização do desempenho ocupacional no tempo, são os estágios da vida, duração da atividade) e; virtual (interações que ocorrem em situações simuladas, em tempo real em que há ausência de contato físico – internet).^{25, 27}

O Modelo Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM) é semelhante ao modelo da AOTA. Ele inclui as áreas do desempenho de cuidados pessoais, produtividade e lazer e classifica a ocupação dentro dessas três categorias. O ambiente consiste em elementos físicos, sociais, culturais e institucionais. Porém, COPM considera que a pessoa possui componentes físicos, afetivos e cognitivos de desempenho, e que no centro

destes, está o núcleo de todo o ser, o elemento espiritual, e essa é uma característica exclusiva da MCDO.²⁸

Pelo MCDO, o Desempenho Ocupacional refere-se às habilidades dos indivíduos para seguir e manter uma rotina diária, desempenhar papéis sociais e tarefas que têm como objetivo a automanutenção, a produtividade e o lazer, executadas de modo satisfatório e apropriado para o estágio de desenvolvimento, cultura e ambiente do indivíduo.^{6, 26}

O MCDO mostra que o Desempenho Ocupacional é o resultado de interações entre a pessoa, o ambiente e a ocupação. A pessoa é definida como possuindo os componentes físico, afetivo, cognitivo e espiritual, que é o centro do 'ser'. O ambiente é composto pelos elementos físico, social, cultural e institucional. E as ocupações são classificadas em autocuidado, produtividade e lazer.⁶

As atividades de autocuidado incluem as ocupações que a pessoa desempenha de forma a se manter numa condição que permita função – Cuidado pessoal, mobilidade funcional e o funcionamento na comunidade.⁶

Produtividade inclui as ocupações que visam a preservação econômica, manutenção do lar e da família, trabalho voluntário ou desenvolvimento pessoal – trabalho remunerado ou não, manejo das tarefas domésticas, escola e brincar.⁶

O lazer inclui as ocupações desempenhadas pelo indivíduo quando está livre da obrigação de ser produtivo – recreação, prática de esportes, costurar, frequentar atividades grupais.⁶

Portanto o Desempenho Ocupacional é entendido como a habilidade de realizar rotinas e desempenhar papéis e tarefas, envolvendo as áreas de ocupações, sofrendo influência dos fatores do indivíduo, de suas habilidades e do contexto e ambiente onde está inserido. Todos esses aspectos, tanto na visão da AOTA como da MCDO, estão inter-relacionados influenciando o desempenho ocupacional (Figura 1 e 2).^{5, 6, 24}

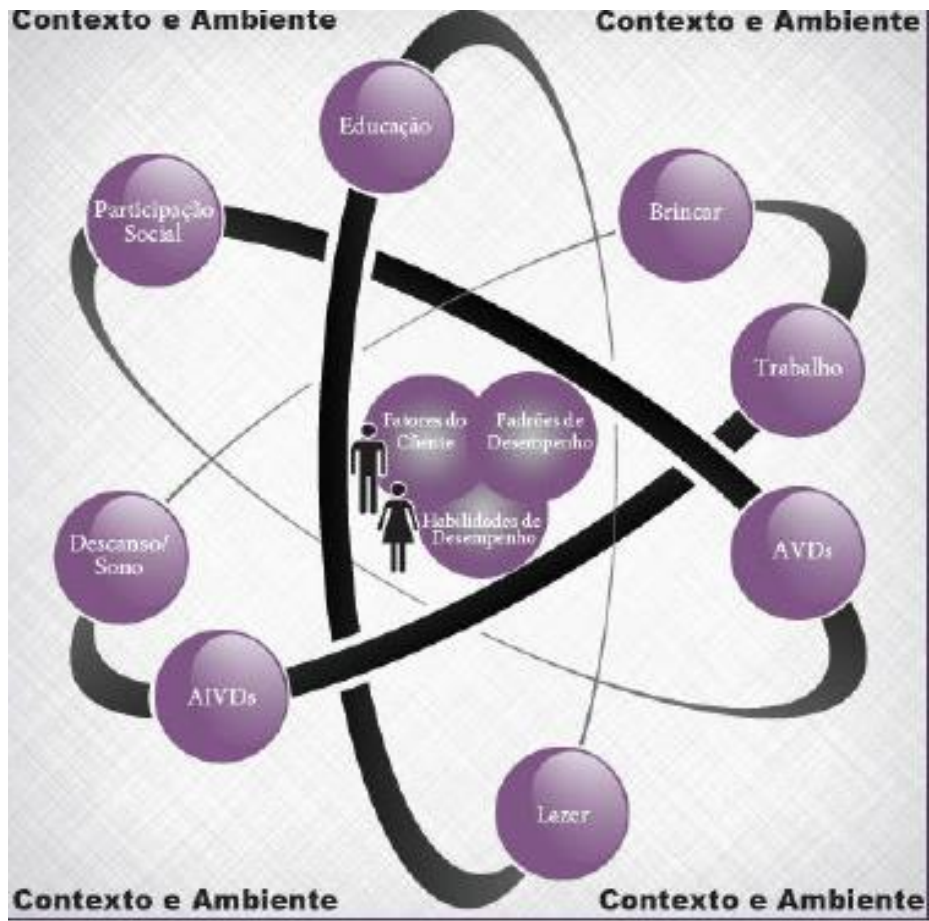


Figura 1 Inter - relação dinâmica dos aspectos do Desempenho Ocupacional . Foto retirada da Associação Americana de Terapia Ocupacional – AOTA. Estrutura da prática da Terapia Ocupacional: domínio & processo, 3ª edição, 2015. Rev Ter Ocup Univ São Paulo

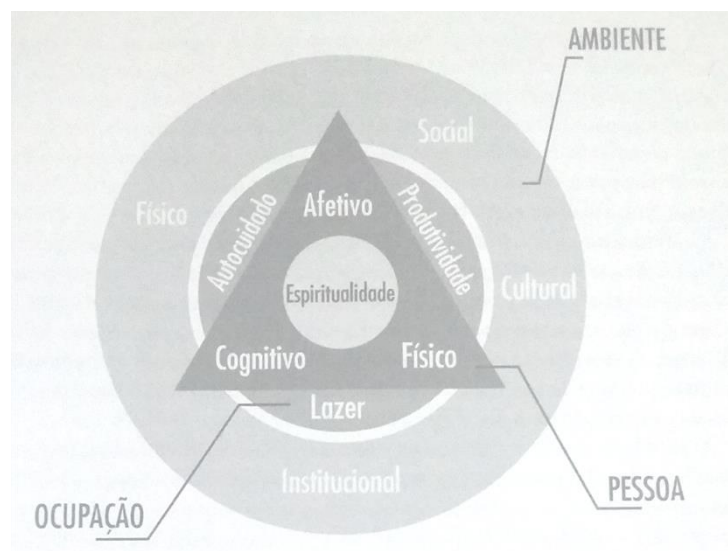


Figura 2 Modelo Canadense de Desempenho Ocupacional. Figura retirada de Magalhães et al. Medida Canadense de Desempenho Ocupacional – COPM. Belo Horizonte: Editora UFMG, 2009

4.2.1. Desempenho Ocupacional na Muopolissacaridose

No caso de indivíduos com MPS, o desempenho ocupacional estará prejudicado por conta das alterações ocasionadas nos componentes de desempenho derivadas do acúmulo de GAGs, o que acarreta um prejuízo principalmente nas atividades de autocuidado, como foi visto no trabalho de Silva e colaboradores, 2015⁴, onde atividades como ‘abotoar e desabotoar’, ‘usar faca para passar manteiga no pão’, ‘coloca e retira camisetas abertas na frente’, ‘amarrar os sapatos’, foram as mais difíceis de executar pelos indivíduos com MPS.

As alterações osteomusculares mais comuns são: deformidade óssea, rigidez articular, frouxidão ligamentar, lordose, cifose, luxação de quadril, mãos em garra e síndrome do túnel do carpo, que levam a prejuízos no alinhamento biomecânico, na amplitude articular e na mobilidade.

Nos indivíduos com MPS, as alterações nas estruturas do corpo acabam por causar limitações principalmente no uso funcional da mão, já que a mão é essencial na execução da maioria das atividades e tarefas. ²¹

Por conta da evolução da doença, indivíduos com MPS podem apresentar complicações na mão como rigidez articular, mão em garra, síndrome do túnel do carpo, o que acaba por dificultar e por algumas vezes impossibilitar a realização de ocupações tais como: escovar os dentes, pentear os cabelos, se alimentar, retirar e colocar roupas, etc. ^{4, 23, 29}

Por conseqüência, há prejuízo nas habilidades do desempenho, o que acarreta dificuldade na execução das ocupações nos diferentes contextos onde o indivíduo estiver inserido. ^{21, 30}

Essas dificuldades apresentadas no Desempenho Ocupacional podem ser suavizadas através do uso de dispositivos e ou adaptações que visam maximizar as potencialidades do indivíduo, reduzir barreiras que atrapalhem o desempenho nos contextos e facilitar a execução das ocupações.

4.3 Tecnologia Assistiva

O desempenho ocupacional e os fatores do cliente podem ser beneficiados pelos suportes e ajudas no ambiente físico ou social que melhoram ou permitem a participação e engajamento nas atividades que são significativas. É através do processo de observação dos sujeitos envolvidos em ocupações e em atividades que os profissionais de terapia ocupacional são capazes de determinar a relação entre os fatores do cliente e o desempenho e criar adaptações e modificações nas atividades que sejam necessárias a fim de promover um aperfeiçoamento do desempenho.³¹

As atividades realizadas pelos indivíduos com MPS, das mais simples como segurar um talher até as mais complexas, como amarrar os cadarços, podem ser favorecidas pelo uso da Tecnologia Assistiva (TA).

O Comité de Ajuda Técnicas define a Tecnologia Assistiva como⁹:

Área do conhecimento, de característica interdisciplinar, que engloba produtos, recursos, metodologias, estratégias, práticas e serviços que objetivam promover a funcionalidade, relacionada à atividade e participação de pessoas com deficiência, incapacidades ou mobilidade reduzida, visando sua autonomia, independência, qualidade de vida e inclusão social. (Comitê de ajudas técnicas *apud* BRASIL, 2010).

De acordo com Alegretti (2013) a *Assistive Technology Act* (1998) compreende como T.A qualquer item, parte de um equipamento ou equipamento assistivo, adquirido comercialmente, modificado ou personalizado, usado para melhorar a capacidade funcional de uma pessoa com deficiência ou limitação na participação de suas atividades de vida diária, a fim de que esta atinja o seu potencial de independência máximo.³¹

Os recursos de TA ajudam uma pessoa com deficiência permanente ou temporária, a realizar tarefas de forma mais autônoma. Mais especificamente, permitem que a pessoa com deficiência realize atividades, que outra sem deficiência pode realizar sem auxílio tecnológico.⁷

Segundo a ISO 9999 (2007) os recursos de TA englobam: produto assistivo para tratamento médico personalizado, produto assistivo para o treino e aprendizagem de capacidades, órteses e próteses, produto assistivo para a proteção e cuidado pessoal, produto assistivo para a mobilidade pessoal, produto assistivo para atividades domésticas,

móveis e adaptações para moradia e outros locais, produto assistivo para a comunicação e informação, produto assistivo para a manipulação de objetos e dispositivos, produto assistivo para melhorar o ambiente, ferramentas e máquinas, produto assistivo para a recreação.³²

Também conhecido como ‘ajudas técnicas’, ‘tecnologia de apoio’, ‘tecnologia adaptativa’ e ‘adaptações’, a Tecnologia Assistiva pode variar de um simples engrossador de colher feito de E.V.A. a um complexo sistema computadorizado para facilitar a fala, por exemplo.

Segundo Cook e Hussey’s (2008) a Tecnologia Assistiva pode ser diferenciada em baixa tecnologia (baixa complexidade/baixo custo) e alta tecnologia. A baixa tecnologia é descrita como aquela que é simples de fazer, mais barata e de fácil obtenção, como adaptação simples em utensílios para comer ou realizar atividades de higiene.³³

Apesar de durante a busca bibliográfica, não ter sido encontrado nenhum artigo relacionando o uso da Tecnologia Assistiva com a população de Mucopolissacaridose, na busca de elucidar o uso da TA, foi incluído pesquisas com outras populações: Artrogripose, Paralisia Cerebral, dificuldade na aprendizagem. O uso da TA tem se mostrado eficiente na busca de alcançar a maior independência possível dos indivíduos, que dela fazem uso. (Quadro 4)^{34, 35, 36, 37}

Quadro 4 – Estudos que utilizam a TA e seus achados

ESTUDO	POPULAÇÃO	ALTERAÇÕES	ÁREAS DE INTERVENÇÃO	RECURSO(S) UTILIZADO(S)	ACHADOS
Tam et al ³³ (2005)	29 crianças com déficits motores e de aprendizagem	Motoras e cognitivas	Educação	<i>Software</i> WordQ para facilitar as habilidades de escrita.	Mostrou significativa mudança na evolução da performance ocupacional e satisfação através do uso do recurso (avaliado através do COPM)
Alves e Matsuka ³⁵ (2012)	5 alunos com Paralisia Cerebral	Motoras que acarretassem limitação funcional – não descrita no artigo	Educação	Lápis engrossado, mesa, tesoura e tarefas adaptadas, escriba, pulseira de chumbo, molde vazado, letras móveis e tabuleiro e prancha de comunicação.	A TA foi vista como um recurso auxiliar útil à execução das tarefas, principalmente por favorecer a produção do aluno favorecendo a participação e o processo de avaliação pedagógica, influenciando a autoestima e autonomia.
Silva e Sfredo ³⁶ (2013)	Criança 5 anos com artrogripose	Deformidades em punhos, cotovelos, dedos, pés, com rigidez articular, fraqueza muscular em cintura escapular e limitação dos movimentos	Alimentação, higiene pessoal, mobilidade, educação e participação social	Órtese tubular, prolongador para torneira, tesoura mola adaptada, adaptação para apontador, andador, mesa adaptada.	Melhora do desempenho ocupacional, independência funcional e inclusão e participação social. (avaliado através do PEDI e CIF)

Tabela construída com base nos artigos de: Tam C, Archer J, Mays J, Skidmore G. Measuring the outcomes of word cueing technology. *Canadian Journal of Occupational Therapy*, 2005. 72 (5), 301- 308; Alves ACJ, Matsukura TS. O uso de recursos de tecnologia assistiva por crianças com deficiência física na escola regular: a percepção dos professores. *Cad. Ter. UFSCar*, 2012. 20 (3), 381-392; Sfredo Y, Silva RCR. Terapia Ocupacional e o uso de tecnologia assistiva como recurso terapêutico na artrogripose. *Cad. Ter. Ocup. UFSCar*, 2013. 21 (3), 479 – 491.

Como observado no quadro acima, os recursos de TA ajudam uma pessoa com deficiência permanente ou temporária, a realizar tarefas de forma mais autônoma. Mais especificamente, permitem que a pessoa com deficiência realize atividades, que outra sem deficiência pode realizar sem auxílio tecnológico.⁷

Por isso os terapeutas ocupacionais a partir de uma visão ampliada e integrada do ser humano, buscam possibilitar o envolvimento do indivíduo através de adaptações e modificações no ambiente ou em objetos que compõem o ambiente, quando necessário, pois o uso da TA permite maximizar as potencialidades dos indivíduos, aumentar a interação social, melhorar a independência funcional e por conseqüência, melhorar seu desempenho ocupacional e qualidade de vida do indivíduo e das pessoas que o cercam.¹⁰

Porém não é só o Terapeuta Ocupacional que apresenta expertise no trabalho e desenvolvimento da Tecnologia Assistiva. Devido ao avanço tecnológico e as novas reflexões feitas sobre o conceito de saúde para algo além de ausência de doença e a luta pela inclusão social de pessoas com deficiência, a TA foi ganhando um caráter interdisciplinar, saindo especificamente da área de saúde, abrindo espaço para novos profissionais e novas atuações intersetoriais no campo da educação, engenharia, produção.

Estes devem trabalhar na busca de contribuir para o desenvolvimento e a inovação nas diferentes áreas e também, aperfeiçoar políticas públicas de fomento, produção, disponibilização e concessão de Tecnologias Assistivas.^{31, 38}

5. METODOLOGIA

5.1 Desenho do estudo

Esta pesquisa teve uma abordagem quantitativa do tipo longitudinal prospectivo e descritivo.

Dalfovo (2008) caracteriza a pesquisa quantitativa pelo emprego da quantificação, nas modalidades de coleta de informações, no tratamento destas através de técnicas estatísticas, possuindo como diferencial a intenção de garantir a precisão dos trabalhos realizados, levando a um resultado com poucas chances de distorções.³⁹

A abordagem quantitativa irá atuar com dados reais, indicadores e tendências observáveis, classificados através de variáveis no campo de práticas e objetivos.⁴⁰

O tipo de estudo foi o longitudinal prospectivo, onde os indivíduos do mesmo grupo de sujeitos são vistos em diferentes momentos, permitindo o acompanhamento do desenvolvimento ao longo do tempo e controlando as diferenças individuais.⁴¹

A pesquisa descritiva tem como finalidade principal observar, registrar e descrever as características de um determinado fenômeno ocorrido em uma amostra ou população, permitindo abranger as características de um indivíduo ou uma situação, bem como desvendar a relação entre os eventos, estabelecendo correlações entre as variáveis.

42, 43

5.2 Local do estudo

A pesquisa foi realizada no ambulatório de Genética e no Centro Ambulatorial de Infusão e Terapia de Reposição Enzimática do Instituto Nacional de Saúde da mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF), onde o público-alvo da pesquisa já realiza acompanhamento.

5.3 População estudada

A população do estudo consistiu em 6 crianças e jovens com diagnóstico bioquímico de mucopolissacaridose dos tipos: I, IV e VI com variação de idade entre 9 e 16 anos. A amostra foi de conveniência, já que os participantes desta pesquisa frequentam o IFF para fazer TRE uma vez por semana ou quinzenalmente ou para realização de acompanhamento médico e/ou multiprofissional

5.4 Critérios de inclusão e exclusão

Os critérios de inclusão englobaram ter o diagnóstico bioquímico de MPS e ser acompanhado pelo Departamento de Genética Médica Instituto Nacional de saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF).

Foram excluídas dessa pesquisa indivíduos com MPS do tipo III, por haver comprometimento neurológico; crianças e adolescentes que tenham comprometimento cognitivo e/ou motor grave, que as impediam de responder às avaliações; assim como, crianças e adolescentes que atingiram a pontuação máxima do PEDI.

5.5 Descrição do Estudo

A coleta de dados foi realizada entre os meses de maio a outubro de 2017.

Após os critérios de inclusão e exclusão aplicados, os participantes selecionados foram convidados a participar desta pesquisa no momento em que faziam a infusão ou que estavam no ambulatório, aguardando consulta médica ou realização de exame.

Como este estudo insere-se numa linha de pesquisa de segmento a longo prazo com MPS, já existente da instituição intitulado “Seguimento clínico das doenças de depósito lisossômico: História natural, protocolos clínicos e terapêuticos” onde todos os participantes desta pesquisa já fazem parte, aqueles que foram convidados e aceitaram o convite, não necessitaram assinar Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Antes de iniciar a coleta de dados, foi explicado para os participantes e seus responsáveis, o motivo da pesquisa e o porquê da sua importância. Foi solicitado o consentimento verbal das crianças e dos adolescentes e após o aceite, foi iniciada a pesquisa.

Foram inicialmente coletadas informações básicas para identificação dos sujeitos, através da ficha de coleta de dados (apêndice 1). Essa coleta foi feita através de perguntas para os participantes e os responsáveis. Algumas informações que os mesmos não souberam responder, foram posteriormente respondidas através das informações contidas no banco de dados da linha de pesquisa de segmento a longo prazo com MPS.

Em seguida foi aplicado o Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade – PEDI (anexo 1) e a Medida Canadense de Desempenho Ocupacional – COPM (anexo 2) nos participantes. Em alguns casos, essa parte da coleta de dados teve que ser dividida em dois momentos distintos, pois a continuidade ficou impossibilitada – por falta de espaço e organização do ambiente ou por conta do horário do transporte e retorno para casa.

O PEDI foi aplicado através de entrevista estruturada com as crianças e adolescentes, durando em média 30 a 40 minutos, onde foram identificados se os indivíduos são capazes de realizar determinada atividade, o quanto necessita de ajuda e se necessitam de modificações para realizar a atividade. Em seguida foi aplicado a COPM.

A COPM foi administrada em torno de 10–15 minutos, com participantes identificando questões relacionadas ao seu desempenho ocupacional diante das atividades contidas no PEDI. Eles escolheram as atividades que lhe são significativas, quantificando o grau de satisfação e importância que atribuíam a cada uma das atividades.

Vale ressaltar que quando o adolescente não teve condições de responder o questionário do PEDI (por não saber o que responder), a entrevista foi realizada com seus pais. Mas a escolha da atividade para intervenção com a TA, através da COPM, foi com o adolescente.

Ao término da aplicação dos instrumentos, foi feito um levantamento das atividades escolhidas e dos possíveis recursos de tecnologia assistiva a serem incorporados no processo de intervenção da atividade que ganhou maior quantificação por parte dos participantes, incluiu desde a criação e confecção de um recurso de TA de baixo custo até o fornecimento de orientações a serem seguidas durante a realização das atividades.

Após selecionar o melhor recurso de TA, com base na análise da atividade realizada por cada indivíduo, o mesmo foi apresentado, ensinado, treinado com o participante e com seu responsável pela pesquisadora principal, no dia de sua infusão no Centro Ambulatorial de Infusão e Terapia de Reposição Enzimática ou no dia de consulta agendada ou de realização de algum exame.

Como o recurso de Tecnologia Assistiva foi feito de material de baixo custo, após confecção, foi realizado um primeiro teste (pré-teste) para observar a adequação dos materiais utilizados, com o próprio participante. Em alguns casos, foi necessário adequações de materiais (troca e acréscimos) de acordo com as limitações e necessidades de cada participante. Somente após este momento de pré-teste, foi que o recurso de TA foi considerado adequado apta para uso pelo participante e de fato testada.

A seguir, a tabela 1 mostra os recursos de Tecnologias Assistivas confeccionados para cada indivíduo e as tentativas necessárias para a confecção dos recursos que melhor servisse para cada um dos participantes. As tentativas de confecção variaram entre 1 a 3, sendo que os recursos que passaram por apenas uma tentativa, foram aqueles produzidos que requeriam menos etapas de produção.

Tabela 1. Recurso confeccionado e tentativas necessárias para confecção

Participante	Tecnologia Confeccionada	Tentativas de confecção e treino
1	Calçador de meias	3
2	Pente com cabo alongador em ‘L’	2
3	Cabo alongador para retirar meias	1
4	Calçador de meias	2
5	Abotoadeira	1
6	Abotoadeira	1

Detalhando um pouco mais sobre os recursos de Tecnologia Assistiva, a seguir apresenta-se breve explicação sobre como elas foram confeccionadas e quais materiais foram selecionados para sua construção.

Calçador de meias

Foram confeccionados dois dispositivos diferentes com o mesmo intuito: calçar meias. Esses recursos foram construídos a partir de modelos existentes encontrados na internet. O primeiro modelo (figura 3 e 4) foi adaptado com material de baixo custo: pedaço de tubo de PVC, madeira, durepoxi, cola para PVC e cola quente (utilizada como antiderrapante na parte debaixo da madeira).

O segundo modelo (figura 5 e 6) foi criado a partir de pasta escolar de plástico corrugado, cordão e cola quente.



Figura 3 Calçador de meias modelo 1 - visão lateral



Figura 4 Calçador de meias modelo 1 - visão superior



Figura 5 Calçador de meias modelo 2



Figura 6 Calçador de meias modelo 2

Pente com cabo alongador em 'L'

Assim como a calçadeira, esse recurso se baseou em um modelo similar vendido no mercado, porém com a adaptação do uso do cabide de metal, foi possível fazer com que o cabo fosse dobrável, permitindo o ajuste para o melhor ângulo para o seu uso, além de facilitar o transporte e guarda. O material utilizado foi: pente, cabide de metal, lacre e flutuador (mais conhecido como macarrão de piscina).(Figura 7 e 8).

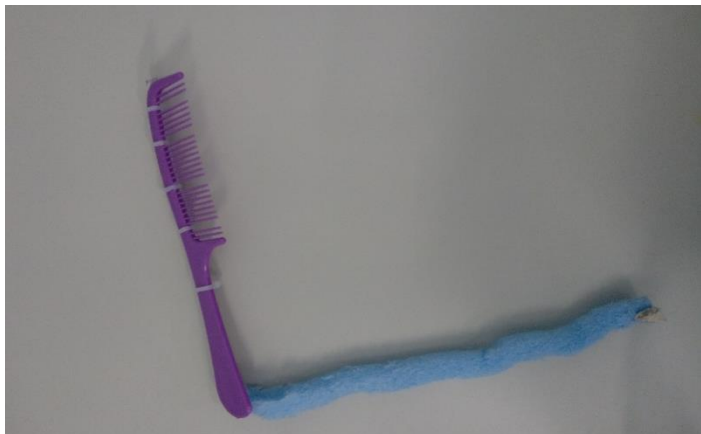


Figura 7 Escova aberta



Figura 8 Escova fechada

Cabo alongador para retirar meias

Este cabo foi criado através de um objeto já disponibilizado no mercado – calçador de sapatos. Ele foi adaptado com uma aplicação de durepoxi colocada na parte posterior do calçador (passa pelo calcanhar), para a meia ficar presa, facilitando a sua retirada. A participante acabou por usar o bastão também para ajudar na colocação de sapatos e sapatilhas. (Figura 9 e 10)



Figura 9 Cabo alongador para retirar meias



Figura 10 Cabo alongador para retirar meias

Abotoadeiras

Também vendidas comercialmente, esse modelo de abotoadeira foi feito com material de baixo custo: cano de PVC, durepoxi, fita adesiva colorida, arame e gancho para madeira. (Figura 11)



Figura 11 Abotoadeiras

Além dos recursos de TA aplicados com cada indivíduo, a intervenção com Tecnologia Assistiva não ficou focada apenas nos recursos. Durante todo o processo do treino e de escolha do melhor recurso a ser utilizado, foram utilizadas estratégias para facilitar o uso, como por exemplo: indicar melhor posicionamento para executar a atividade e dividir a atividade em etapas simples, para conservação de energia para evitar fadiga.

Seguido as etapas de confecção e aplicação da TA, foi dado o período de pelo menos duas semanas para que os participantes utilizassem e/ou colocassem em prática o uso do recurso em casa.

Após esse período, um questionário para avaliar o desempenho ocupacional após o uso do recurso de Tecnologia Assistiva (apêndice 2) e a COPM foram reaplicados para avaliar mudanças no desempenho ocupacional com o auxílio da TA. Essa reaplicação foi feita por um avaliador cego, que não teve conhecimento prévio sobre os resultados anteriores.

Com o término da coleta de dados da pesquisa, o recurso de tecnologia assistiva confeccionado e/ou adaptado para cada participante, permaneceu com o mesmo para uso contínuo.

5.6 Variáveis

Foram avaliadas as seguintes variáveis: idade, sexo, tipo de MPS, realização de tratamento de reabilitação, atividades de vida diária prejudicadas e selecionadas pelos participantes para confecção de recursos de TA, grau de auto avaliação do desempenho ocupacional e grau de auto avaliação de satisfação do desempenho ocupacional de cada atividade de vida diária selecionadas, por cada participante para aplicação da TA e; utilização do recurso de TA.

5.7 Coleta dos dados

Para alcançar o objetivo desta pesquisa, optou-se por utilizar uma ficha para coleta de dados confeccionada pela pesquisadora, para identificação dos sujeitos (nome, idade, sexo, tipo de MPS, realização de tratamento multiprofissional), a Medida Canadense de Desempenho Ocupacional – COPM, o Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade – PEDI e um questionário para avaliar o desempenho ocupacional após o uso do recurso de Tecnologia Assistiva

PEDI

O Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade foi desenvolvido com os propósitos de fornecer uma descrição detalhada do desempenho funcional da criança de 6m até 7 anos e 6 meses, prever seu desempenho futuro e documentar mudanças longitudinais no seu desempenho funcional. Porém, pode ser utilizado com crianças com idade acima de 7 anos e 6 meses se estas, apresentarem um desempenho ocupacional similar às crianças com 7 anos e 6 meses.⁴⁴

Ele foi criado com base nas abordagens de desenvolvimento, contextual/ambiental e no modelo de disfunção proposto pela Organização Mundial de Saúde (OMS). O teste é dividido em três partes, que informam sobre aspectos importantes da funcionalidade da

criança no seu ambiente doméstico. Inclui as habilidades da criança (parte I), a influência do cuidador (parte II) e as características do ambiente (parte III).⁴⁴

Em todas as três partes, as áreas de função de autocuidado, mobilidade e função social são exploradas, concluindo um total de 217 itens a serem respondidos. Para esta pesquisa, foi utilizado apenas a área de autocuidado (itens 1 a 73)

A parte I - Habilidades da criança, informa sobre as habilidades funcionais da criança para realizar atividades e tarefas de seu cotidiano e na escala de autocuidado. O desempenho da criança é documentado nas tarefas de alimentação (14 itens), higiene pessoal (14 itens), banho (10 itens), vestir (20 itens), uso do toalete (5 itens) e controle esfinteriano (10 itens).

Para cada item da parte I, foi atribuído o escore 1 (um) se a criança foi capaz de executar a atividade ou o escore 0 (zero), se a criança não foi capaz de executar a atividade. O escore total é obtido após o somatório dos escores pontuados pela criança.

A parte II – Influencia do cuidador, informa sobre a independência da criança, que é inversamente documentada pela quantidade de ajuda fornecida pelo cuidador de referência. São 8 itens na área de autocuidado: alimentação, higiene pessoal, vestir (parte superior e parte inferior), uso do banheiro, controle esfinteriano (urinário e intestinal).

Para a pontuação da parte II é utilizado uma escala ordinal, que varia do escore 5 (cinco), se a criança desempenha a tarefa de forma independente, sem qualquer ajuda ou assistência; escore 4 (quatro), se a criança necessita de supervisão; escore 3 (três) se precisa de assistência mínima; escore 2 (dois) assistência moderada; escore 1 (um) assistência máxima e; escore 0 (zero) se a criança necessita da assistência total do seu cuidador.

A parte III- Características do ambiente, documenta as modificações já existentes no ambiente utilizadas pela criança no desempenho das tarefas, servindo também para identificar o número de atividades para as quais são necessárias modificações. Elas são registradas na forma de frequência, em escala nominal, incluindo quatro categorias: nenhuma modificação, modificação centrada na criança, equipamento de reabilitação ou modificações extensivas.⁴⁴

Nesta pesquisa utilizou-se apenas a parte I (Habilidades da criança), afim de obter informações sobre as habilidades funcionais da criança na realização de atividades e tarefas de autocuidado.

COPM

A Medida Canadense de Desempenho Ocupacional é um instrumento padronizado, de entrevista semi-estruturada, criada para a prática de terapia ocupacional centrada no cliente, nas suas demandas, sendo publicada pela primeira vez em 1990. Pesquisas ao longo desse tempo vêm demonstrando a sua validade, confiabilidade e utilidade, de fácil uso em diferentes contextos para quantificar ganhos obtidos no desempenho ocupacional como resultado de uma intervenção terapêutica. ^{5, 6, 24, 45}

Sendo assim, ela pode ser usada para: identificar áreas-problema no desempenho ocupacional, oferecer uma quantificação das prioridades de desempenho ocupacional do cliente, avaliar o desempenho e satisfação relacionados às áreas-problema e, medir mudanças na percepção do cliente sobre seu desempenho ocupacional ao longo de uma intervenção de Terapia Ocupacional. ⁶

A COPM é dividida em duas partes. Na primeira parte, o sujeito é encorajado a identificar ocupações que ele queira fazer, precisa ou que espera realizar. Depois da identificação, pergunta-se o grau dado ao desempenho atual e o seu grau de satisfação.

O protocolo da COPM é dividido em três áreas de ocupação com três categorias cada. As áreas e suas categorias são:

- Atividades de autocuidado: Cuidados pessoais, mobilidade funcional e independência fora de casa.
- Atividades produtivas: Trabalho (remunerado/não remunerado), tarefas domésticas, brincar/escola.
- Atividades de lazer: Recreação tranquila, recreação ativa, socialização.

Assim como o PEDI, apenas foi utilizada a área de atividade de autocuidado e suas categorias.

Ao identificar cada atividade de difícil realização e de sua satisfação, iniciou-se a segunda parte. Pediu-se ao sujeito para pontuar o grau de importância que ele atribuiu numa escala de 0 a 10 para o seu desempenho e sua satisfação com o desempenho atual.

Essas atividades mais relevantes foram a base de intervenção e avaliação da aplicabilidade de Tecnologia Assistiva deste estudo.

QUESTIONÁRIO PARA AVALIAÇÃO DO USO DA TECNOLOGIA ASSISTIVA

Este questionário (apêndice 2) foi criado pelas pesquisadoras com intuito de avaliar o uso da Tecnologia Assistiva, afim de descobrir se houve dificuldade na utilização, mesmo após as explicações e treino com a autora.

Este questionário vem a complementar a avaliação feita através da COPM. O uso das carinhas para qualificar o sentimento com relação ao uso das TA na atividade de autocuidado escolhida, foi selecionada pelas pesquisadoras para que, caso alguma criança ou adolescente apresentasse dificuldade em mensurar o seu desempenho e sua melhora após o uso da TA na aplicação da COPM, ele pudesse utilizar as carinhas disponíveis, para expressar o quanto se sente com relação ao uso da TA para realizar a atividade de autocuidado escolhida.

5.8 Análise dos dados

A descrição dos dados individuais, levantados através da ficha de coleta de dados foram apresentadas em forma descritiva, com ajuda de tabelas e gráficos para caracterizar a amostra de participantes do estudo e os dados do PEDI e da COPM foram apresentados tal qual cada avaliação determina.

Um escore total bruto pode ser obtido na parte I do PEDI através do somatório de todos os itens pontuados na escala de autocuidado. Esses escores brutos podem ser transformados em escores padronizados normativos ou escores padronizados contínuos.

Neste trabalho foi utilizada apenas a conversão de escore total bruto para escore padronizado contínuo, pois o normativo se aplica quando no momento da aplicação do teste, as crianças se encontrem nos limites etários compreendidos pelo teste (6 meses até 7 anos e 6 meses), pois ele leva em consideração a idade cronológica da criança para fazer a comparação.⁴⁴

Já o escore contínuo fornece informações sobre o nível de capacidade da criança, não levando em consideração a sua idade cronológica. Ele informa sobre o desempenho funcional da criança ao longo de um contínuo de itens que compõem a escala.

Os dados colhidos através da COPM foram analisados de acordo com o próprio Manual da Medida Canadense de Desempenho Ocupacional, na avaliação e no momento da reavaliação.

Os valores escolhidos pelo sujeito para a auto-avaliação de desempenho de cada atividade escolhida foram somados e divididos pelo número de problemas encontrados, para gerar o escore total de desempenho. O mesmo foi realizado com as pontuações de auto-satisfação. Após propor o uso do recurso de TA, foi reaplicada a COPM e os valores passaram pelo mesmo tratamento.

As mudanças no grau de desempenho e na satisfação foram calculadas subtraindo-se os valores da avaliação dos valores da reavaliação (pós-uso da TA).

As variáveis referentes a utilização, opinião e dificuldade após o uso dos recursos de TA conforme questionário apresentado no apêndice 2, foram analisados de forma descritiva, por uso de frequências absolutas.

5.9 Questões éticas

Como esse trabalho faz parte de um projeto guarda-chuva intitulado como “Seguimento clínico das doenças de depósito Lisossômico: história natural, protocolos clínicos e terapêuticos”, submetido ao comitê de ética em pesquisa do IFF- FIOCRUZ, sendo aprovada pelo CAAE 14085513.0.0000.5269, emenda válida até 31/10/2021, não foi necessário a assinatura do TCLE pelos responsáveis.

6. RESULTADOS

6.1 Resultados relacionados ao objetivo específico 3.2.1

Perfil da amostra

Foram avaliados 12 pacientes com MPS dos tipos: I, II, IV-A e VI. Desses 12 pacientes, 3 pacientes foram excluídos da pesquisa: 2 foram excluídos do estudo por terem alcançado o escore total na área de autocuidado do PEDI (73 pontos) e 1 paciente por apresentar comprometimento motor grave (limitação grave de membros superiores e inferiores, total dependente da mãe, para realização das AVDs). Durante o processo da coleta de dados, houve também, a perda de 3 participantes: 2 pacientes por não retornarem ao IFF para aplicação da Tecnologia Assistiva (por problema judicial e de saúde) e; 1 paciente por não retornar ao IFF para aplicação da COPM após a aplicação da Tecnologia Assistiva (por questões de saúde).

Desta forma, seis pacientes compuseram a amostra desta pesquisa, entre crianças e adolescentes e foram inicialmente distribuídos de acordo com o tipo de MPS (Figura 12). Houve uma discreta predominância de participantes com MPS do tipo VI (n=3) e somente um paciente do tipo II foi incluído no estudo.

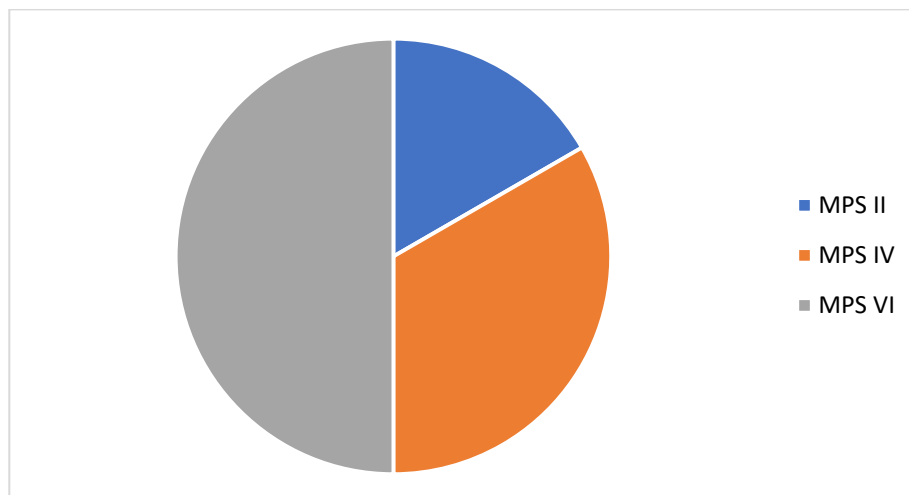


Figura 12. Distribuição da amostra relacionada a tipos de MPS

Na distribuição dos pacientes por gênero, houve igualdade na representatividade da amostra (Fig. 13).

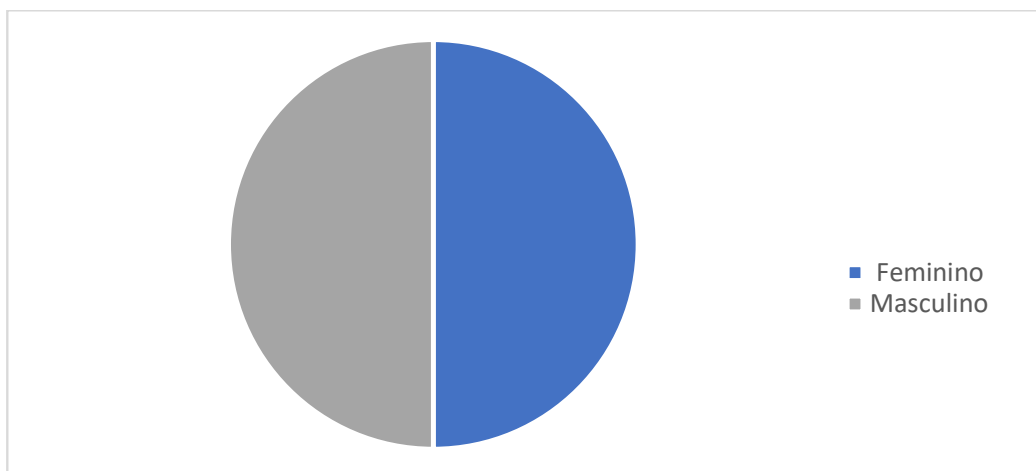


Figura 13. Distribuição dos participantes quando a gênero

Identificou-se que a distribuição etária dos seis participantes no momento da primeira parte da coleta de dados, variou de 9 anos e 6 meses a 16 anos e 4 meses, como mostra a tabela 2, que inclui também, os valores da média e mediana das idades das crianças e adolescentes da pesquisa.

Tabela 2. Idade dos participantes

Média	12 anos e 8 meses
Mediana	12 anos e 9 meses
Idade Mínima	9 anos e 6 meses
Idade Máxima	16 anos e 4 meses

A distribuição por grupos de idade foi feita com referência na pirâmide etária do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) que agrupa as idades de crianças e adolescentes na seguinte forma: 0 a 4 anos, 5 a 9 anos, 10 a 14 anos e 15 a 19 anos. Identificou-se que 16,66% (n = 1) dos participantes tinha entre 5 a 9 anos; 66,64% (n = 4) entre 10 anos a 14 anos e; 16,66% (n = 1) 15 a 19 anos, como mostra a figura 14.

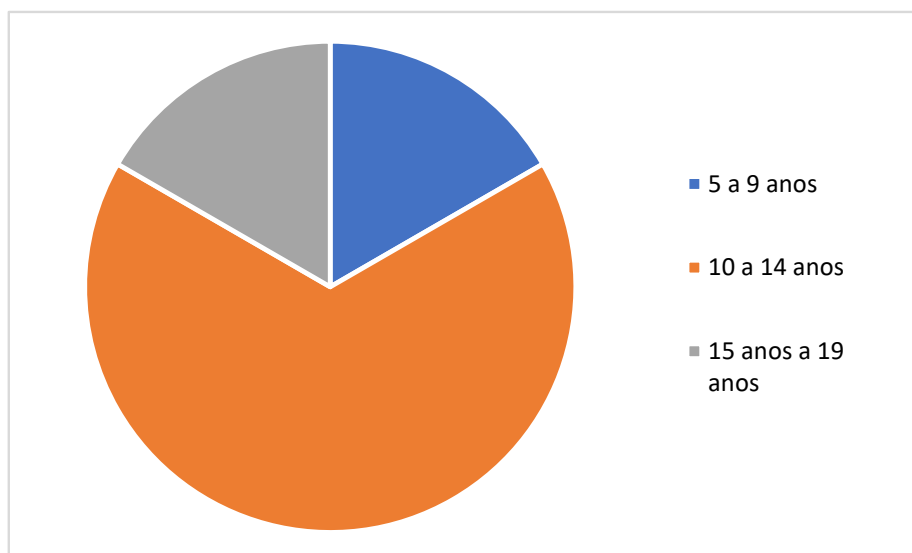


Figura 14. Distribuição dos participantes pela faixa etária

Em se tratando da escolaridade, a amostra foi organizada segundo os anos de estudos concluídos, iniciado a partir do 1º ano. Um dos participantes se encontrava afastado da escola, mesmo matriculado, por não haver acompanhante (mediador) oferecido pela prefeitura, mesmo assim ele foi categorizado. Pela figura 15, é possível observar que os anos de estudo variam entre 4 anos a 8 anos.

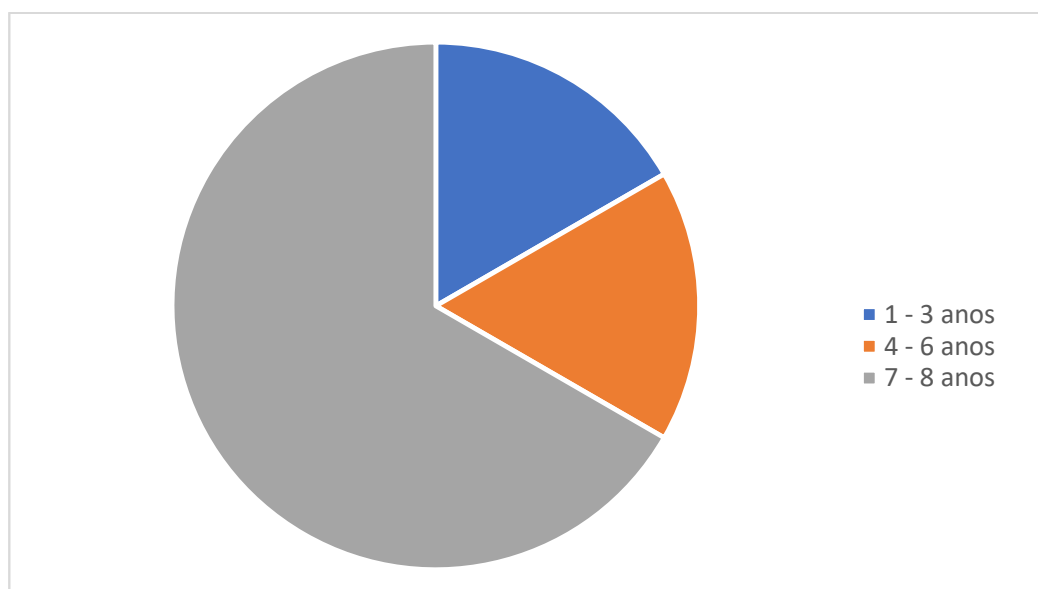


Figura 15. Distribuição dos participantes pelos anos de estudo

Através das informações colhidas, foi possível caracterizar a amostra também com relação as intervenções cirúrgicas (Figura 16). Dos seis participantes, apenas um indivíduo não realizou nenhum tipo de intervenção cirúrgica ($1/6 = 16,66\%$).

Dos cinco indivíduos que foram submetidos a algum tipo de procedimento, dois indivíduos ($2/5 = 40\%$) realizou Descompressão do Canal Medular (DCM); dois indivíduos ($2/5 = 40\%$) Derivação Ventrículo-Peritonal (DVP) para tratamento da hidrocefalia; quatro indivíduos ($4/5 = 80\%$) foram submetidos à descompressão do Túnel do Carpo e um ($1/5 = 20\%$) fez correção de Geno Valgo.

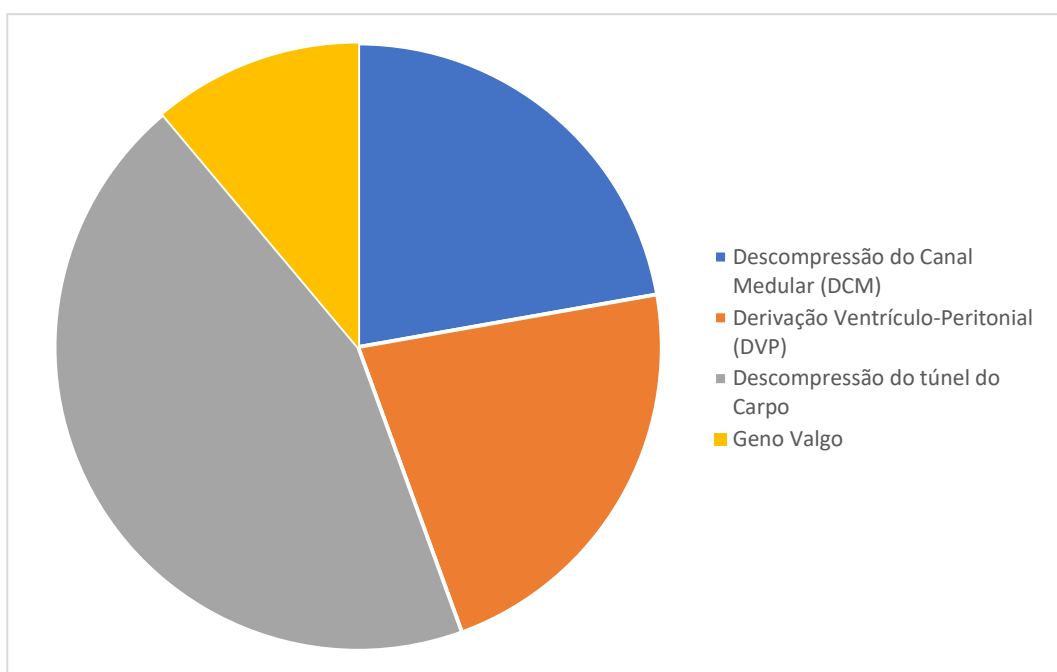


Figura 16. Intervenção Cirúrgica

Com relação a fazer algum tipo de tratamento multiprofissional (fisioterapia, fonoaudiologia, Terapia Ocupacional) apenas um indivíduo ($1/6 = 16,6\%$) faz acompanhamento com fisioterapeuta regularmente.

A tabela 3 organiza a amostra por tipo de MPS, tempo de terapia de reposição enzimática (TRE), idade cronológica e a idade dos participantes ao iniciarem a Terapia de Reposição Enzimática. Os dados contidos fazem referência à data da primeira coleta de dados de cada indivíduo, que aconteceu entre os meses de maio e setembro de 2017.

Observa-se que um participante iniciou o tratamento há mais de 9 anos e que três participantes têm mais de 8 anos de tratamento. Além disso, houve uma variação de idade de início para começar a reposição enzimática de 10 meses a 7 anos e 11 meses. Dois dos

participantes (1 e 2) começaram a TRE com idade muito próximas, com 2 meses de diferença (7 anos e 9 meses e 7 anos e 11 meses), sendo de tipos diferentes de MPS.

Tabela 3. Tipo de MPS/Idade dos participantes/ tempo de TRE

Participante	Tipo de MPS	Idade atual	Idade de início da TRE	Tempo de TRE
1	II	16 anos e 4 meses	7 anos e 9 meses	8 anos e 9 meses
2	IV – A	13 anos e 4 meses	7 anos e 11 meses	5 anos e 5 meses
3	IV – A	10 anos e 6 meses	6 anos e 1 mês	4 anos e 6 meses
4	VI	12 anos e 5 meses	3 anos e 9 meses	8 anos e 8 meses
5	VI	9 anos e 6 meses	10 meses	8 anos e 8 meses
6	VI	14 anos e 8 meses	5 anos	9 anos e 8 meses

6.2 Resultados relacionados ao objetivo específico 3.2.2

Identificação das atividades de vida diária de autocuidado que são mais significativas e que afetam o desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com MPS, sob a ótica dos mesmos

Para encontrar as atividades de autocuidado de difícil execução para os participantes dessa amostra, foi utilizado o PEDI – apenas a área de autocuidado. Com base nas atividades relacionadas no PEDI, os participantes escolhiam as atividades que mais eram significativas, adicionando um valor sobre a mesma para quantificar a sua importância em executá-la no dia a dia ou de querer executá-la, através da COPM.

Observou-se que toda a amostra (100%) alcançou mais da metade do escore bruto (mais de 36 de 73 pontos) que busca identificar o desempenho na área de autocuidado. Nenhum dos participantes obteve a mesma pontuação, sendo a mais alta, 62 pontos e a mais baixa, 50 pontos como mostra a tabela 4.

Em relação aos escores contínuos (nível de capacidade funcional) feitos através das tabelas disponibilizadas pelo próprio manual do PEDI, pode-se notar uma variação entre 66,88% a 75,47% (tabela 4).

Tabela 4. Escore do PEDI - Autocuidado

Participante	Escore bruto autocuidado (73 pontos)	Nível de capacidade funcional (100%)	SD*
1	61	74.23	2.69
2	62	75.47	2.79
3	55	68.10	2.34
4	57	69.96	2.42
5	60	73.07	2.60
6	50	66.88	2.20

*: Desvio padrão do escore contínuo

Buscando identificar a relação da incapacidade das crianças e adolescentes no desempenho do autocuidado, de acordo com a Terapia de Reposição Enzimática, foram dispostos na tabela 5 os escores brutos obtidos através do PEDI, idade de início e o tempo relativo a início de tratamento com a TRE.

O participante com o maior tempo de infusão (participante 6, com 9 anos e 8 meses de infusão) teve o menor escore, 50. Já o participante com o maior escore bruto (participante 1 com 62 de escore) tem um tempo de infusão de 8 anos e 9 meses, o segundo maior tempo de infusão. Estes dois participantes possuem tipos diferentes de MPS.

Pode-se observar ainda que o participante que começou a infusão mais precocemente (participante 5, com início aos 10 meses) teve o terceiro maior escore de independência funcional (60). Já o participante que começou mais tardiamente (participante 2, com início aos 7 anos e 11 meses) teve o maior escore de independência funcional (62).

Tabela 5. Escore bruto do PEDI - Área de autocuidado /Tempo de TRE

Participante	Tipo de MPS	Escore bruto	Idade de início da TRE	Tempo de TRE
1	II	62	7 anos e 9 meses	8 anos e 9 meses
2	IV – A	61	7 anos e 11 meses	5 anos e 5 meses
3	IV – A	55	6 anos e 1 mês	4 anos e 6 meses
4	VI	57	3 anos e 9 meses	8 anos e 8 meses
5	VI	60	10 meses	8 anos e 8 meses
6	VI	50	5 anos	9 anos e 8 meses

As atividades de autocuidado estão descritas na tabela 4, que contém informações sobre o quantitativo de itens afetados (que as crianças e adolescentes eram incapazes de realizar) dentro das seis tarefas incluídas nas atividades de autocuidado.

Pode-se observar através da tabela 6, que nenhum dos participantes apresentou incapacidade no controle esfinteriano, porém todos os participantes apresentaram incapacidade em realizar tarefas no vestir.

Tabela 6. Itens afetados agrupados pelas tarefas desempenhadas no autocuidado do PEDI.

Participante	ITENS AFETADOS					
	Alimentação (14)*	Higiene pessoal (14)*	Banho (10)*	Vestir (20)*	Uso do toailete (5)*	Controle esfincteriano (10)*
1	-	-	-	12	-	-
2	-	2	2	5	2	-
3	2	2	1	12	1	
4	-	5	-	11	-	-
5	-	4	-	9	-	-
6	2	4	3	12	2	-

*: Quantidade de itens contidos em cada tarefa de autocuidado segundo o PEDI.

Foi com base nas atividades avaliados pelo PEDI, que as crianças e adolescentes puderam elencar os problemas identificados e assim, escolher e pontuar as atividades em termos de importância em suas vidas. Essas escolhas foram preenchidas através da Medida Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM).

Como as crianças e os adolescentes ficaram livres para escolher até 5 tarefas, o número variou de 1 a 4 tarefas, sendo as mais escolhidas o vestir extremidade superior e inferior (sendo escolhida três vezes cada), seguida por colocar meia e amarrar os sapatos (duas vezes cada).

De acordo com as atividades escolhidas e após solicitar que os mesmos pontuassem a importância que eles atribuíam a cada atividade, conforme a tabela 7, foi possível identificar o recurso de Tecnologia Assistiva a ser pensado e confeccionado. A atividade que os mesmos classificaram como de maior importância, foi a atividade escolhida para confecção do recurso de TA.

Tabela 7. Descrição das atividades e importância dada pelos participantes - COPM

Participante	Atividades escolhidas no COPM	Grau de importância
1	Colocar meias*	9
	Colocar sapatos	9
2	Pentear o cabelo	9
	Limpar-se completamente depois de evacuar	5
3	Retirar meias	8
	Vestir extremidade superior	7
4	Colocar meia	10
	Vestir extremidade inferior (subir calça)	7
	Vestir extremidade superior (abotoar)	7
	Amarrar sapato (apertar o sapato mais forte)	6
5	Vestir extremidade inferior (abotoar e manejo zíper)	9
	Escovar os dentes (escovar os últimos dentes)	8
	Amarrar sapato (apertar o sapato mais forte)	5
6	Vestir extremidade superior e inferior (abotoar e manejo zíper)	8

Nota: * As atividades destacadas em negrito, foram as atividades que receberam maior pontuação no grau de importância pelos participantes.

Na análise das atividades escolhidas, relacionou-se a atividade e o tipo de MPS conforme a tabela 8.

Tabela 8. Descrição das atividades e Tipo de MPS

Participante	Atividades escolhidas no COPM	Tipo de MPS
1	Colocar meias	II
2	Pentear o cabelo	IV
3	Retirar meias	IV
4	Colocar meias	VI
5	Vestir extremidade inferior (abotoar e manejo zíper)	VI
6	Vestir extremidade superior e inferior (abotoar e manejo zíper)	VI

Observa-se que dois participantes de tipos distintos de MPS (participante 1 e 4) escolheram a mesma atividade (colocar meias) e que dois participantes do tipo VI (participante 5 e 6), escolheram o abotoar e o manejo do zíper como atividades de maior importância para o mesmo. Já os dois participantes do tipo IV, escolheram atividades distintas (pentear o cabelo e retirar meias). Essas foram a base da intervenção na área de Tecnologia Assistiva com escolha e confecção do recurso a ser utilizado para facilitar ou melhorar o desempenho e a satisfação de cada participante.

6.3 Resultados relacionados ao objetivo específico 3.2.3

Descrição do desempenho ocupacional nas atividades de autocuidado antes e após o uso da TA em crianças e adolescentes

Com a aplicação da COPM, além de permitir as escolhas das atividades de autocuidado que são significativas para os indivíduos, foi possível mensurar a importância da atividade, o quanto o indivíduo quantifica seu desempenho e sua satisfação em realizar tal atividade.

Como a presente pesquisa tem apenas 6 participantes, foi possível descrever o desempenho ocupacional de cada indivíduo antes e após o uso da Tecnologia Assistiva individualmente e também de forma agrupada.

A seguir serão apresentados os dados de desempenho ocupacional de cada participante. A COPM foi criada como uma medida de desfecho, utilizando-se os escores total do momento inicial e do momento da reavaliação foram usados com o objetivo de comparação na ocorrência ou não de mudanças no desempenho ocupacional e na satisfação. Essas mudanças foram calculadas subtraindo os valores da avaliação dos valores de reavaliação, foram tanto para o desempenho quanto para a satisfação. Os escores dos participantes não foram comparados entre si, pois a COPM é uma medida individual.

Tabela 9. Relação de importância/Desempenho/Satisfação – Antes e após a aplicação da TA

Participante/ MPS	Atividade	Importância	Avaliação Inicial		Reavaliação	
			Desempenho 1	Satisfação 1	Desempenho 2	Satisfação 2
1 (tipo II)	Colocar meias	9	2	2	5	8
2 (tipo IV)	Pentear os cabelos	9	5	3	10	10
3 (tipo IV)	Tirar meias	8	2	4	4	7
4 (tipo VI)	Colocar meias	10	1	5	*	*
5 (tipo VI)	Abotoar e manejo do zíper	9	2	5	10	10
6 (tipo VI)	Abotoar e manejo do zíper	8	3	5	*	*

Nota: *: Dados não foram obtidos, pois o participante referiu não utilizar a TA

Com os dados da tabela 9, foi possível observar melhora do desempenho ocupacional e satisfação inicial dos participantes para o desempenho e a satisfação no momento da reavaliação.

Com os participantes 4 e 6 não foi possível inferir mudanças, pois os mesmos, não fizeram uso do recurso de Tecnologia Assistiva após o treino.

6.4 Resultados relacionados ao objetivo específico 3.2.4

Mudança do desempenho ocupacional nas atividades de autocuidado de crianças e adolescentes após o uso da TA de baixo custo

Através do questionário após a aplicação da Tecnologia Assistiva (apêndice 2) foi possível ter conhecimento com relação ao uso da Tecnologia Assistiva em casa. Quatro participantes utilizaram a TA em casa para realizar a atividade (figura 17).

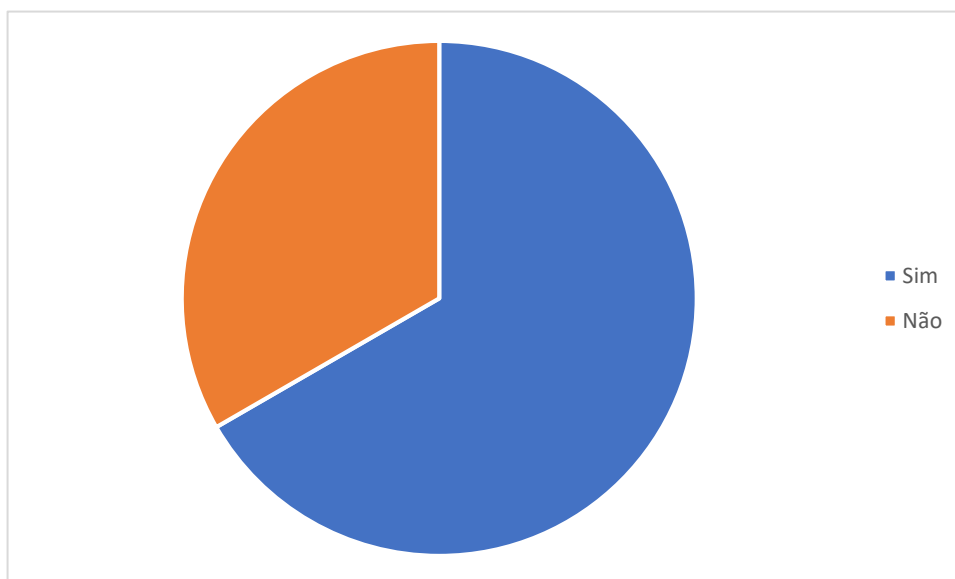


Figura 17. Distribuição dos participantes pelos quando a Utilização do recurso de TA em casa

Os dois participantes que não utilizaram a TA em casa são do sexo masculino e tiveram como motivo para não usar o recurso em casa o fato de preferirem que a mãe realize a atividade por eles.

O participante 1, informou que utilizou a TA poucas vezes, pois percebeu que ao utilizar a TA e seguindo as orientações e recomendações dadas, conseguia realizar a atividade em casa com independência, não mais necessitando do suporte tecnológico (calçador de meias).

Ainda com relação ao uso da Tecnologia Assistiva, foi possível avaliar a dificuldade de 2 dos 4 participantes quanto a utilização em casa. Em ambos os casos, foram relatadas dificuldades iniciais de adaptação que foram superadas com o treino.

Com relação ao sentimento ao realizar a atividade utilizando a Tecnologia Assistiva, dois (2/4) relataram o máximo de felicidade, como pode ser observado na figura 18.

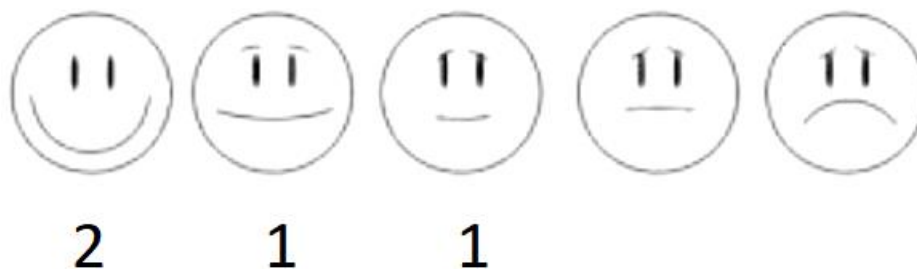


Figura 18. Escala de sentimento com relação ao uso da Tecnologia assistiva

Entre os participantes que utilizaram o recurso de Tecnologia Assistiva foi possível reaplicar a COPM para avaliar a existência de mudanças no desempenho ocupacional, observadas na tabela 10.

Tabela 10. Mudanças observadas no desempenho ocupacional e na satisfação

Participante/ MPS	Atividade	Mudança no desempenho ocupacional	Mudança na satisfação
1 (tipo II)	Colocar meias	3	6
2 (tipo IV)	Pentear os cabelos	5	7
3 (tipo IV)	Tirar meias	2	3
4 (tipo VI)	Colocar meias	*	*
5 (tipo VI)	Abotoar e manejo do zíper	8	5
6 (tipo VI)	Abotoar e manejo do zíper	*	*

O participante que apresentou maior mudança, foi o participante 5, com diferença no grau referido ao desempenho ocupacional apresentada foi de 8 pontos.

Na figura 19 (abaixo) encontram-se agrupados todos os escores de desempenho e satisfação (avaliação e reavaliação) para melhor visualização das mudanças ocorridas em cada um dos participantes.

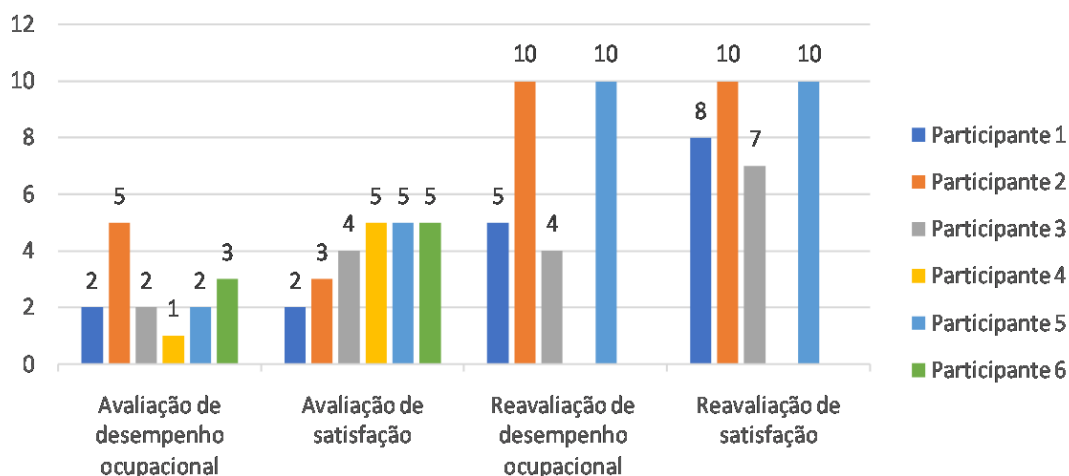


Figura 19. Escores da avaliação e reavaliação de desempenho e satisfação

Por mais que não se possam fazer inferências entre os participantes e seus escores, é possível dizer que na avaliação inicial de desempenho ocupacional, a média entre os participantes foi de 2,5 pontos (valor mínimo de 1 e o máximo de 5) e na reavaliação, observou-se a melhora dos resultados com uma média de 7,25 pontos (valor mínimo de 4 e máximo de 10).

Houve também uma melhora na satisfação em relação ao desempenho das atividades, pois na avaliação inicial a média do grupo foi de 4 (mínimo 2 e máximo de 5) e na reavaliação a média apresentada foi de 8,75 pontos (mínimo de 7 e máximo de 10).

7. DISCUSSÃO

A literatura aponta que pelo fato da mucopolissacaridose ser uma desordem progressiva e caracterizada pela limitação da mobilidade devido ao acúmulo de glicosaminicanos, nos tecidos e articulações, com o seu avanço, ocorre uma perda na capacidade em realizar atividades ocupacionais, principalmente relacionadas as atividades de vida Diária (AVDs), como pode ser visto em alguns trabalhos.^{23, 29, 46, 47, 48} A presente pesquisa também observou essa questão na realização das tarefas de autocuidado, principalmente na atividade de vestir, higiene pessoal e banho, independentemente do tipo de MPS. .

Como dito anteriormente, os tipos de MPS apresentados pelos participantes deste estudo foram: II, IV-A e VI, sendo este último o predominante. Não houve predominância de gênero, sendo iguais o quantitativo de participantes do sexo feminino e masculino, demonstrando que ambos os sexos são acometidos pelas MPS, com exceção do tipo II. Por sua herança está ligada ao cromossomo X, o acometimento é predominantemente em meninos – raramente uma mulher portadora do gene defeituoso manifesta algum sintoma.⁴⁹

Além disso, no presente estudo a idade dos participantes variou de 9 anos e 6 meses a 16 anos e 4 meses, tendo predominância da faixa etária de 10-14 anos. Nesta faixa etária é esperado que os indivíduos já apresentem habilidades motoras mais refinadas e complexas, refletindo numa coordenação motora fina e global que os capacita para uma independência na execução das atividades de vida diária, até mesmo as que apresentam um grau maior de complexidade – como por exemplo, amarrar os cadarços.^{44, 50}

Entretanto, nesta pesquisa, os participantes que compuseram esta faixa etária (10-14 anos) não conseguiram realizar as atividades cotidianas esperadas para essa idade, uma vez que eles não foram capazes de realizar: “Escova ou penteia o cabelo”, “desembaraçar e partir o cabelo”, “Retira, coloca camisetas, vestidos ou agasalho sem fecho”, “Coloca e retira camisas abertas na frente, fechando-as”, “Abre e fecha colchete de botão”, “Veste e retira calças, incluindo fechar e abrir fechos”, “Calça meias”, “amarra sapatos (cadarço)”.

Os outros dois participantes que não estão incluídos nessa faixa etária, também se encontravam fora do que é esperado para as suas idades. Isso demonstra uma

incapacidade funcional desses indivíduos, levando a afirmar que os mesmos apresentavam comprometimento no seu desempenho ocupacional.

Ainda com relação a essa faixa etária, é esperado que os mesmos estejam frequentando a escola regularmente. Contudo, foi observado com relação a escolaridade que apesar de 83,3% da amostra frequentar a escola, 49,8% não se encontravam dentro do esperado com relação ao tempo de estudo, segundo o Conselho Nacional de Educação. Observando minuciosamente o ano escolar, os participantes 1, 3 e 6 encontram-se no 8º ano, 3º ano e 6º ano respectivamente quando deveriam estar frequentando o 2º ano do ensino médio, 5º ano e 9º ano, respectivamente.⁵¹

Deste modo, fica claro o atraso na escolaridade. Contudo, o fato da maior parte da amostra estar frequentando escola é um ponto positivo com relação as crianças com doenças raras, uma vez que a literatura relata que além de apresentar baixa escolaridade, podem chegar a não frequentar a escola, por conta das limitações e das implicações que o tratamento ocasiona.⁵²

Somente um participante (6), encontrava-se fora da sala de aula, por falta de mediador. Em função das questões motoras e sensoriais (opacidade da córnea) o mesmo necessita de ajuda de mediador para realização das atividades escolares e por falta de mediador oferecido pela prefeitura, o mesmo não pode estar na escola no ano em que esta pesquisa foi feita (2017).

Em se tratando de crianças com condição crônica, muitas vezes o convívio com o hospital (aqui utilizado para englobar todos os atendimentos realizados em saúde) começa antes mesmo delas iniciarem a escola. Além disso, seu processo de escolarização não é iniciado ou é interrompido temporariamente devido realização de consultas e exames frequentes, períodos de exacerbação da doença (ocasionando uma internação) ou como no caso de crianças com MPS, que necessitam ficar afastada da escola uma vez por semana (ou a cada 15 dias) por conta do tratamento de Terapia de Reposição Enzimática ou do próprio avanço da doença, que causa limitações que o impossibilitam ou dificultam a sua ida a escola.⁵² Além disso, alguns tipos de MPS possuem comprometimento cognitivo, que também afeta de diferentes formas a escolaridade e limita as crianças e adolescentes no convívio social.^{46,48}

Crianças e adolescentes com doenças crônicas apresentam desenvolvimento social e intelectual limitado, como mostram pesquisas que apontam uma baixa frequência

escolar e que demonstram que essas crianças, apresentam dificuldades em acompanhar o curso regular durante o tratamento, causando um atraso no rendimento escolar, acarretando baixa escolaridade.^{53, 54, 55}

Isto parece estar concordante com o presente estudo, pois todos os pacientes encontravam-se em tratamento de TRE e por isto necessitavam ir regularmente ao hospital, o que pode estar contribuindo para o atraso da escolaridade. Por outro lado, o tratamento com TRE é importante pois, é responsável por suavizar a progressão da doença no nível do fenótipo, mesmo não impedindo o comprometimento no desempenho ocupacional no decorrer do curso da doença.⁵⁶

Já em relação ao desempenho ocupacional, mais especificamente à realização de AVDs autores como Amaral e colaboradores, 2017; Silva e colaboradores, 2015 e Rocha e colaboradores, 2012, encontraram em seus trabalhos uma limitação no desempenho dessas tarefas, devido à progressão e à evolução da MPS. Assim como pode ser encontrado na literatura, a amostra deste trabalho apresentou impactos no desempenho ocupacional, o que por consequência afeta na capacidade de realização das atividades de vida diária (autocuidado) em menor ou maior grau.

Dos três tipos de MPS incluídos no estudo, o tipo VI apresentou o menor escore bruto (50) representando, mesmo que acima da metade da pontuação total (73 pontos), uma incapacidade e comprometimento funcional considerável. Contudo, este tipo não é necessariamente o tipo de MPS mais comprometido cognitivamente.

Deve-se destacar que outros tipos de MPS tem o desempenho ocupacional bastante afetado uma vez que possuem comprometimento neurológico. A MPS Tipo I, II e III nas formas neurodegenerativas, possuem grandes problemas no desenvolvimento cognitivo e motor, que levam a incapacidades, devido ao efeito degenerativo no sistema nervoso central.^{4, 29, 46} Entretanto, os tipos I, II e III com comprometimento neurológico significativo não foram englobados nesta pesquisa, pois a falta de compreensão e participação ativa tornaria impossível o entendimento e utilização do recurso de TA, assim como, não seria possível identificar sua opinião e grau de satisfação na execução das atividades sem e com o recurso de TA.

Na presente pesquisa, foi incluído somente um participante tipo II que não possuía problema cognitivo. Deste modo, apesar de indivíduos com MPS do tipo II, poderem apresentar um possível comprometimento cognitivo com a progressão da doença⁴⁵ e com

isso possuírem maiores chances de comprometimento em seu desempenho ocupacional, neste estudo o participante do tipo II, foi o que obteve o segundo maior escore bruto, alcançando 61 pontos no PEDI.

Ainda sobre a influência do comprometimento cognitivo na independência dos indivíduos, o trabalho de Amaral e colaboradores (2017), relata sobre capacidade funcional de indivíduos de MPS do tipo II. Estes autores, afirmam em seu trabalho que por sua amostra (n=3) possuir comprometimento cognitivo, a capacidade funcional dos mesmos encontrava-se limitada, necessitando desde auxílio moderado a auxílio total na realização das atividades de vida diária. ²⁹

Já o participante 1 desta pesquisa, não apresentava comprometimento cognitivo e de acordo com o PEDI, é possível afirmar que ele era independente, necessitando de mínima ajuda; o que demonstra assim, o quanto o comprometimento cognitivo é um fator que interfere na independência destes adolescentes, por estar diretamente relacionado com a compreensão daquilo que deve ser executado e com a experiência motora, “*se o componente motor está comprometido, conseqüentemente haverá prejuízo no cognitivo e vice-versa*”. ^{29, 44}

É possível observar através da análise dos resultados brutos do escore do PEDI, uma diferença na pontuação, mesmo nos indivíduos de tipo igual de MPS, demonstrando que não há um padrão de independência entre eles. A diferença máxima encontrada entre os tipos inclusos nessa pesquisa foi de 12 pontos (62 - 50 = 12).

A pesquisa realizada por Silva e colaboradores, 2015 foi realizada no mesmo local da presente pesquisa. Em sua pesquisa a diferença encontrada entre os tipos II, IV-A e VI foi de 63 pontos. Isto aconteceu, pois, na pesquisa não foram excluídos os pacientes com comprometimento cognitivo. ⁴

Já no presente estudo, os participantes com MPS do tipo II, IV-A e VI apresentaram desempenho ocupacional semelhante, com médias de escores acima de 50% em relação aos itens do domínio de autocuidado do PEDI, assim como no trabalho de Silva e colaboradores, 2015. A literatura científica traz o curso desses tipos de MPS (IV-A e VI), como não havendo comprometimento neurológico e por conta disso, o seu desempenho ocupacional, mesmo com comprometimentos musculoesqueléticos

importantes, será melhor, se comparado com os tipos de MPS que apresentam sequelas e alterações no sistema nervoso central.^{46, 57, 58, 59}

Os comprometimentos musculoesqueléticos encontrados nesses dois tipos (IV-A e VI) se diferenciam na questão articular. A rigidez das articulações é comum nas MPS, porém o padrão da IV-A é diferente das demais, pois o que existe na verdade é a frouxidão ligamentar, o que permite uma amplitude de movimento maior que o normal.^{60, 61}

Os indivíduos com a síndrome de Maroteaux-Lamy (tipo VI) apresentaram a menor média de escore bruto do PEDI. Isso pode ser justificado pela literatura que afirma que os agravos ocasionados principalmente nos punhos (síndrome do túnel do carpo e contraturas de Dupuytre) mãos (contraturas flexionais nos dedos - mão em garra) e rigidez no cotovelo, contribuem em conjunto, para a limitação importante de atividades do dia a dia, como alimentar-se, vestir-se e realizar a higiene pessoal^{47,63} como pode ser observado também, nos achados dessa pesquisa.

Outra questão que pode influenciar o desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com MPS são as cirurgias osteomusculares ou neurológicas. Na presente pesquisa observamos que 83,33% da amostra realizou algum tipo de cirurgia. A cirurgia de decompressão do túnel do carpo foi a mais frequente nos participantes, representando 66,66% da amostra (4 de 6 indivíduos).

A síndrome do túnel do carpo é uma neuropatia comum em crianças e adolescentes com MPS. Ocasionalmente causa dor, redução da movimentação de adução, abdução, flexão e extensão do punho, dedos e mãos, interferindo também, nos desvios ulnar e radial e na oponência do polegar¹¹, comprometendo assim, a capacidade desses indivíduos em realizar as atividades de vida diária.

O estudo de Aslam e colaboradores, 2013 destaca a importância das possíveis cirurgias que indivíduos com MPS passam no decorrer da vida: Estas cirurgias não visam apenas prolongar a sobrevivência dos indivíduos (como por exemplo, a DVP), mas também de melhorar a função (como as cirurgias de genu valgum, síndrome do túnel do carpo) trazendo implicações no desempenho ocupacional e na qualidade de vida.⁶⁴

Segundo a literatura, as opções terapêuticas disponíveis para a MPS incluem intervenção realizada a nível de fenótipo clínico como cirurgias para correção de hérnias, colocação de DVP ou a nível da proteína mutante, através de transplante de células

hematopoiéticas e TRE⁴⁶. Desta forma, é comum crianças e adolescentes com MPS passarem por cirurgias ortopédicas e neurológicas.

O tratamento mais frequentemente utilizado nas MPS é a Terapia de Reposição Enzimática - TRE. Através de revisão da literatura foi possível observar que existem benefícios clínicos tais como redução do volume de fígado e baço, na melhora da função pulmonar e na mobilidade articular dos pacientes.^{56, 65, 66}

Além disso, é importante ressaltar que o tratamento com TRE não é curativo. Apesar do tempo considerável de tratamento de TRE, alguns indivíduos apresentaram baixo score no PEDI. Isso mostra que o tratamento medicamentoso em si, retarda a evolução, mas não demonstra trazer significativas melhoras no desempenho ocupacional e funcional das crianças e adolescentes com MPS.

No trabalho de Tanjuakio e colaboradores (2015) é possível fazer a relação de TRE e a independência nas atividades de vida diária em indivíduos com MPS II. Estes autores, identificaram que as formas mais atenuadas e que receberam a TRE, obtiveram score mais altos de independência, que diminuía com a idade (após os 30 anos) e que mesmo com a TRE iniciada precocemente, os indivíduos conseguiam alcançar metade do score esperado para a idade em indivíduos sem MPS.⁶⁷

Já no estudo de Wraith e colaboradores (2008) é possível observar que com a TRE há uma melhora nas contraturas articulares e um pico de crescimento, nos primeiros 6 meses de tratamento.⁵⁶ Essas melhoras apresentadas inicialmente com o tratamento de TRE demonstram que pode ocorrer uma melhora no desempenho ocupacional, como diz Wraith e colaboradores (2008): *“os indivíduos obtêm maior capacidade de participar das atividades diárias normais”*⁵⁷. Porém, no presente estudo, houve a identificação de problemas no desempenho ocupacional relativo a realização das AVDs, na área de autocuidado.

Segundo a literatura, a resposta ao tratamento com TRE depende da gravidade do caso e da idade em que se inicia o tratamento. Além disso, apesar de se obterem melhoras no início do tratamento, com o transcorrer dos meses, as melhoras são lentas e mesmo que a condição do paciente se estabilize por um tempo, a doença continua progredindo.^{57, 60}

Esse achado corrobora com o que foi encontrado através do escore do PEDI do participante 6 desta pesquisa, onde pode-se observar que o mesmo foi o indivíduo que

possuiu o maior tempo de TRE com 9 anos e 8 meses, porém obtendo o menor escore bruto encontrado de independência, 50 pontos.

No tratamento com TRE um ponto importante a ser observado é o tempo de início da terapia que está relacionado a idade de diagnóstico. O diagnóstico de MPS geralmente é feito de forma tardia, levando a um grande intervalo de tempo para início das intervenções terapêuticas (medicamentosa ou de reabilitação)⁶⁸. Na presente pesquisa observamos um diagnóstico bem precoce em um dos casos, pois o irmão mais velho já apresentava características de MPS, e alguns diagnósticos mais tardios como os participantes do tipo IV-A. Estes achados estão de acordo com o estudo de Vieira e colaboradores (2008)⁶⁸ que aponta um intervalo de tempo entre os primeiros sintomas e o efetivo diagnóstico, de 3,6 anos para MPS VI, e de 6,25 anos para os MPS IV-A.

Indivíduos com MPS VI são o grupo que apresenta o menor intervalo entre o primeiro sintoma (atraso no desenvolvimento neuropsicomotor – 8 meses) e o diagnóstico bioquímico (4,33 anos) - 3,6 anos de intervalo.⁶⁸

Com relação aos participantes do tipo IV-A desta pesquisa, as idades de diagnóstico e início do tratamento também estão de acordo com Vieira e seus colaboradores (2008) encontraram. A idade média de diagnóstico bioquímico relatada foi de 6,25 anos e, na atual pesquisa, 6,56 anos.⁶⁸

Como afirmam Wraith e colaboradores, 2008 e Vieira e colaboradores (2007), o avanço da doença e seu efeito progressivo limitante, varia de acordo com a gravidade da doença e com a idade do início de tratamento. Na presente pesquisa, todos os indivíduos iniciaram seu tratamento com TRE nas idades relatadas por Vieira e colaboradores (2008).

Fazendo uma relação com a aplicação do PEDI na amostra da presente pesquisa, foi possível observar pontos negativos e de atraso no desempenho ocupacional dos participantes. Demonstra assim, que além de iniciar o tratamento precocemente, a história natural, a gravidade de cada caso e a progressão da doença, influenciam no desempenho ocupacional desses indivíduos.^{63, 68}

As manifestações osteoarticulares são geralmente secundárias ao envolvimento metafisário, fibrose e espessamento da cápsula articular por conta do acúmulo de GAGs. Essas alterações são progressivas e tornam os movimentos cada vez mais limitados,

fazendo com que indivíduos deixem de realizar atividades que antes faziam ou que tenham dificuldade em executar atividades comuns no dia a dia.⁴⁷

Na presente pesquisa, os três tipos de MPS tiveram dificuldades em atividades que envolvem o vestir – também foi na sessão do vestir, que houve os maiores itens afetados (61), seguido da sessão de higiene pessoal (17 itens).

Em comum, todos os participantes não executam 3 tarefas: Abre e fecha o fecho de correr (zíper) separando e fechando colchete e fecho; abre e fecha colchete de pressão e veste calça incluindo fechar fechos. Todas essas atividades são relacionadas ao vestir e envolve os movimentos mais refinados da mão.

É importante lembrar que para as atividades as quais os participantes do estudo tiveram dificuldades é necessário: destreza manual, coordenação motora fina (pinça fina), coordenação visiomotora, controle postural e flexibilidade articular. Por exemplo, além das habilidades apontadas, para fechar botão e zíper, é necessária flexão de cotovelo; para vestir calça ou meias, é primordial flexão de quadril, tronco e joelhos e; para pentear os cabelos, a flexão de cotovelo, e flexão e extensão de ombros.

Entende-se por movimentos refinados os que são governados principalmente pelos pequenos músculos ou grupos musculares. Muitos movimentos realizados com as mãos, são considerados refinados, como o de desenhar, costurar, abotoar uma blusa ou tocar um instrumento musical.⁵⁰

Com relação aos movimentos específicos das mãos, limitação ocorre pela ocorrência de mão em garra (por conta das contraturas flexionais nos dedos) e da síndrome do túnel do carpo, (por conta da compressão do nervo mediano na região do punho pelo depósito de GAG) e/ou das contraturas de Dupuytren. Principalmente, pela progressão da doença que leva a contraturas também nas articulações dos dedos da mão, os movimentos específicos das mãos de indivíduos com MPS são bastante afetados, incluindo a capacidade de segurar objetos e de realizar a pinça.⁴⁷

No trabalho de Cardoso-Santos e colaboradores (2008), com MPS VI foram observadas limitação de flexão de ombro precoces, além de limitação significantes na flexão de cotovelo e joelho quando comparadas as outras articulações. Além disso, os autores falam do prejuízo nos movimentos de pinça (movimento refinado). Tais limitações também foram encontradas nos participantes do tipo VI desta pesquisa,

gerando incapacidade em realizar tarefas como: Vestir roupa fechando os fechos e amarrar sapatos, por conta das limitações citadas.⁴⁸

De um modo geral, apesar das diferenças entre as MPS, as atividades como amarrar os sapatos, colocar meias, vestir roupa fechando os fechos, envolvem a coordenação bimanual, que é geralmente comprometida pela rigidez nas articulações das mãos e dos dedos e pela deformidade dos ossos das falanges, ocasionando mão em garra – no caso de indivíduos do tipo I, II, III, VI. Já no caso de indivíduos do tipo IV-A é a hipermobilidade articular (frouxidão), hipotonia e a diminuição da força muscular que causa a dificuldade na preensão, alcance e manipulação de objetos e execução da atividade.^{23, 30, 69}

Cada MPS tem sua especificidade, porém elas apresentam características em comum e uma dessas características é o depósito de GAGs nas estruturas das articulações, ocasionando assim, deficiência na mobilidade, em maior ou menor grau.⁴⁶

Além disso, alterações oftalmológicas (diminuição da acuidade visual e principalmente a opacidade de córnea), comum em pessoas com MPS podem prejudicar a coordenação visomotora e levar a dificuldades nas AVDs^{50,70}. No caso dos participantes desta pesquisa, além dos comprometimentos nas articulações, a opacidade da córnea e a perda da acuidade visual, também podem ter sido fatores que agravaram o prejuízo no desempenho ocupacional. Todos os seis participantes faziam uso de óculos para auxiliar a função visual.

Deste modo, neste estudo, através da aplicação do PEDI, foi possível identificar as atividades que cada um dos participantes era capaz ou incapaz de realizar. E assim, foi possível aplicar a COPM de forma que os participantes escolhessem as atividades que mais lhe fossem significativas.

Apesar de todos os tipos de MPS apresentarem comprometimento na área do vestir, as escolhas feitas não mostraram um padrão por tipo. Isso ocorre porque cada indivíduo se vê de uma forma e que diferentes atividades, podem ser prioritárias para um e não para outro, como foi o caso, por exemplo dos indivíduos 4 e 5 (que são irmãos do tipo VI). Os dois escolheram a atividade “vestir – abotoar e desabotoar, manejo do zíper”, porém o grau de importância atribuído foi diferente, 7 e 9 respectivamente.

As atividades que uma pessoa escolhe para se envolver são cheias de significado e propósito e tem relação com os papéis que ela ocupa e como ela se relaciona com o

mundo/ambiente⁷¹ e que por tanto, cada indivíduo atribui significado e importância para cada tarefa do seu dia a dia, como realizar uma atividade ser mais importante que realizar outra.

No caso da participante 2, a mesma escolheu duas atividades na COPM: Limpar-se após evacuar e pentear os cabelos. Para a mesma é mais importante/significativo “pentear os cabelos” (grau de importância 9) que conseguir limpar-se após evacuar (grau de importância 5). Durante a entrevista, ela relatou que não se incomoda que a mãe a limpe após evacuar, mas que se sente incomodada com a mãe penteando seu cabelo, pois “ela (mãe) não sabe fazer o penteado que gosto!” (SIC)

As atividades de “colocar meias” e “vestir – abotoar e desabotoar e manejo do zíper” foram escolhidas por dois participantes cada. Os dois participantes atribuíram graus de importância 9 e 10 para “colocar meias” e de 9 e 8 para o “vestir – abotoar e desabotoar e manejo do zíper”. Os outros dois participantes escolheram “pentear os cabelos” com 9 de importância e “retirar meias” tendo 8 no grau de importância.

Com o uso da COPM, torna-se possível avaliar e reavaliar o desempenho e a satisfação em relação às atividades escolhidas (atividades-problemas), uma vez que a pontuação do desempenho e da satisfação podem ser medidas com o objetivo de reavaliar e comparar os domínios, para assim, comprovar a eficácia de uma abordagem ou intervenção – no caso, o uso da Tecnologia Assistiva.

Abordando agora os achados sobre desempenho ocupacional deste estudo, foi possível evidenciar a baixa pontuação que a amostra atribuiu para o seu desempenho ocupacional nas atividades mais significativas(escolhidas). Todas as notas foram menores ou igual a 5.

Essa pontuação foi atribuída a não realização das atividades ou a necessidade que os indivíduos apresentaram, de ajuda em alguma etapa da realização da atividade. Apesar de não existirem estudos que discorram sobre o uso da COPM com crianças com MPS, é possível inferir através dos trabalhos de terapeutas ocupacionais: Rocha e colaboradores (2012), Amaral e colaboradores (2017) Guarany, Giugliani e Schwartz (2011), que os indivíduos com MPS também se encontram com seu desempenho ocupacional abaixo do esperado. ^{23, 29, 1}

O desempenho ocupacional é avaliado por terapeutas ocupacionais a fim de medir problemas nas áreas de desempenho ocupacional – autocuidado, produtividade e lazer. A

identificação destes problemas reconhece a influência que os componentes do desempenho (físico, afetivo, cognitivo e espiritual) possuem no processo de desempenho ocupacional e permite que os problemas identificados na sua aplicação inicial, estabeleçam as prioridades de intervenção e quais as melhores estratégias a serem utilizadas na busca de potencializar e melhorar o desempenho ocupacional.⁶

Dentre as estratégias de intervenção que o terapeuta ocupacional pode lançar mão, estão a Tecnologia Assistiva. A especificidade do trabalho do terapeuta ocupacional com tecnologia assistiva envolve a ênfase que é dada à funcionalidade, ou seja, à habilidade de realizar tarefas específicas em casa (autocuidado), na escola/trabalho (atividades produtivas) e no lazer.³⁷

Executar atividades de autocuidado, além de desempenhar um papel social importante quanto ao cuidado de si, marca a capacidade que o indivíduo tem de cuidar de si mesmo, estando pronto para ser bem sucedido na execução de outras tarefas, tais como nas áreas produtivas e de lazer. Deve-se destacar assim, a importância no investimento de recursos na área de autocuidado, como a criação de recursos de TA, uma vez que a pessoa passa a escolher as atividades relacionadas a sua sobrevivência quando questionada sobre suas necessidades, na intenção de ser menos dependente de outras pessoas.⁷²

Segundo a literatura, a Tecnologia Assistiva é a expressão utilizada para identificar os dispositivos coadjuvantes na função de muitas pessoas com restrições nas atividades cotidianas e contribuem para a ampliação das habilidades funcionais do indivíduo que a usa, incluindo uma gama de serviços, estratégias e práticas concebidas e aplicadas para diminuir os problemas encontrados pelos indivíduos.^{73, 74}

No presente estudo, os recursos de TA foram confeccionadas para auxiliar as seguintes tarefas: colocar meia (n=2), abotoar e manejar zíper (n=2), tirar meia (n=1) e pentear os cabelos (n=1). Desta forma, com os participantes dessa pesquisa, além de lançar mão de estratégias e recomendações de como melhor se posicionar, de fragmentar a atividade em etapas e de como melhor executar o movimento para realizar as atividades, foi possível fazer a confecção de recursos de TA de baixo custo para cada participante. Para construir um dispositivo de TA, o Terapeuta Ocupacional deve analisar a habilidade e a necessidade do uso na realização da atividade e; os objetivos do indivíduo pensando na contribuição que a TA terá no processo de reabilitação funcional e de qualidade de vida.^{74, 75}

Todos os dispositivos produzidos neste trabalho, corresponderam a modelos existentes comercialmente. No caso de três Tecnologias Assistivas, mais de uma tentativa foi necessária para a sua confecção para cada indivíduo. Isso ocorreu porque estes recursos produzidos, envolviam mais processos ou etapas de produção e além de ser centrada no usuário (suas habilidades, seus componentes de desempenho).

Os recursos produzidos (Os dois calçadores de meias e o pente com alongador dobrável em 'L') foram os recursos que tiveram maiores tentativas, pois houve uma dificuldade no processo de sistematização da confecção dos produtos: encontrar o melhor material para a sua adaptação (do mercado para o de baixo custo); dificuldade em fazer com que o produto tivesse uma boa estética e; que fosse de fácil uso por parte dos usuários.

Na pesquisa de Maia e Freitas (2014) foi possível observar a necessidade de um processo sistematizado para o desenvolvimento de produtos de TA. Além de outros aspectos citados, um método no desenvolvimento de objetos de TA, estética do produto e usabilidade, devem ser levados em conta no momento da construção da Tecnologia Assistiva e constituem fases e/ou etapas, que compõem o fluxograma criado pelos mesmos, para ajudar os Terapeutas Ocupacionais no processo de desenvolvimento do produto assistivo.⁷⁶

Outros achados durante esta pesquisa também são relevantes sobre o processo do uso da Tecnologia Assistiva por indivíduos com MPS.

Com o participante 1, a TA permitiu inicialmente que o mesmo conseguisse realizar a atividade de calçar a meia. Com o decorrer do seu uso, ele observou que conseguia realizar a atividade não mais necessitando do suporte tecnológico (calçadeira), mas seguindo as recomendações dadas pela pesquisadora. Os autores Rodrigues (2008) e Lustosa e colaboradores (2015), afirmam que a TA é um equipamento auxiliar que pode ser utilizado na execução de atividades cotidianas e podendo ser usada, temporariamente ou permanentemente, a depender da deficiência apresentada e dos avanços que a doença e até mesmo, o tratamento ocasionam no desempenho ocupacional e funcionalidade dos indivíduos.^{74, 77}

A participante 3, além de utilizar a Tecnologia para retirar as meias, descobriu que a TA poderia ser utilizada para ajudá-la a colocar o sapato. No momento da reavaliação

com o avaliador cego, a mesma relatou o fato e foi possível mensurar o quanto ela está satisfeita e o quanto ela julgava o seu desempenho utilizando a T.A.

Já com a participante 5, no momento da sua reavaliação, sua mãe estava presente e contou para a avaliadora cega, que a filha ensinou aos familiares como usar a abotoadeira em casa.

Deve-se falar ainda que as representações subjetivas envolvidas na relação do usuário e seus familiares com o recurso de TA, caracteriza uma dimensão afetivo-subjetiva de seu uso. Se os familiares dão o apoio necessário e incentivam o uso, as chances do recurso de TA ser efetiva aumentam.^{73, 78}

Dois participantes da pesquisa relataram no momento da reavaliação pela COPM, que não estavam utilizando a TA. O participante 1, relatou que usou a TA confeccionada, mas percebeu que com as orientações dadas pela pesquisadora, ele conseguia colocar as meias não mais utilizando a TA, mas seus dados foram considerados uma vez que de fato ele usou a TA e foi a partir do seu uso que ele criou estratégias para conseguir fazer a atividade sem auxílio.

Já o participante 4 chegou a treinar em casa, mas por não sentir vontade, deixou de utilizar a TA, preferindo que sua mãe realizasse a atividade por ele. E o participante 6 não utilizou, pois não usa roupas que tenham botão ou zíper em casa, usa apenas para sair e prefere que sua mãe realize a atividade.

Com relação ao não uso ou abandono dos dispositivos de TA pelos usuários, Costa e colaboradores (2015), realizaram uma revisão bibliográfica sobre os motivos que levaram os indivíduos a abandonar seus recursos. Os fatores mais citados foram: problemas com o estado físico do usuário; falta de informação e treinamento tanto de profissionais quanto dos usuários; dor; limitações funcionais; preferência por outro recurso ou utilização de capacidades remanescentes.⁷⁸

Dentre os fatores citados, apenas a “preferência de utilização das capacidades remanescentes” apareceu na presente pesquisa. Além desse fator, apareceram também “Falta de motivação pelo utilizador” – no caso do participante 4 e 6 e a “Falta de funcionalidade do dispositivo”, também com o participante 6.

Em se tratando de TA, a aceitação social é uma variável importante que permeia a decisão do usuário ou de sua família no uso do recurso, pois mesmo que determinado

recurso melhore a qualidade de vida e o desempenho ocupacional, mas represente uma conotação social negativa e estigmatizante, o usuário tende a abandoná-la. Se não há o apoio ou incentivo por parte dos familiares ou se o dispositivo é visto como uma validação de estar doente/ser diferente (pelo indivíduo ou familiares) as chances de abandono podem ser altas.^{73, 78, 79}

Vale destacar que esses autores trouxeram que no caso de doenças progressivas, o abandono pode ser encontrado mais facilmente, pois a progressão pode limitar as habilidades funcionais no decorrer do tempo, o que gera a necessidade de um processo contínuo reavaliações e reajustes dos Dispositivos de Tecnologia Assistivas. Porém não foi o caso dessa pesquisa, pois apesar da MPS ser progressiva, não houve tempo hábil para inferir que a progressão, foi uma das razões pelo abandono.⁷⁸

Diante dos dados apresentados na presente pesquisa, pode-se perceber que as sequelas motoras decorrentes da progressão da MPS comprometem o desempenho das atividades de autocuidado, causando um enfretamento de diversas restrições na execução e conclusão satisfatória das mesmas. Foi possível observar com a reaplicação da COPM, após a indicação e treino da Tecnologia Assistiva em casa, uma melhora significativa nas pontuações de desempenho ocupacional e satisfação na realização das atividades.

Duas participantes assinalaram a nota máxima no momento da reavaliação. A participante 5, que obteve a maior mudança no desempenho ocupacional e na satisfação, obteve mudança de 8 e 5 pontos positivos, respectivamente. Já a participante 2, obteve como pontuação de mudança 5 para desempenho e 7 para satisfação.

Estas mesmas participantes, assinalaram na escala de sentimento utilizada, a carinha máxima de felicidade, demonstrando seus sentimentos com relação ao uso da Tecnologia Assistiva.

Os participantes 1 e 3 também apresentaram mudanças tanto no desempenho como na satisfação. Uma mudança de 3 e 2 pontos foram encontradas na reavaliação do desempenho ocupacional e 6 e 3 pontos, na satisfação dos respectivos participantes.

Não foi realizada comparação de desempenho e de satisfação entre os sujeitos, pois, a COPM possui um sistema estruturado de pontuação e seus valores são dependentes dos problemas identificados por cada indivíduo. A COPM não foi desenvolvida para avaliar desvios no desempenho ocupacional a partir de normas ou critérios de normalidade derivados empiricamente. Ela é uma avaliação que não impõe um padrão

para desempenho ocupacional baseado numa população em geral, pois os escores obtidos com cada indivíduo são comparados com os deles próprios. Isto ocorre, porque a teoria sobre a qual a medida foi desenvolvida, afirma que o desempenho ocupacional é visto como uma experiência individual subjetiva.⁸⁰

Segundo Carswell (2004), uma variação encontrada a partir de 2 ou mais pontos na COPM, pode considerar a intervenção clinicamente significativa⁸⁰. Dito isto, a intervenção com Tecnologia Assistiva, se mostrou positiva na busca de aumentar a independência e o desempenho ocupacional dos indivíduos com MPS na presente pesquisa.

Essa variação positiva nos escores pode ser entendida a partir de três condições segundo LAW (2009): A intervenção da Terapia Ocupacional foi eficiente, o uso da COPM possibilitou o maior engajamento do sujeito no processo terapêutico (processo de intervenção centrado no cliente e suas demandas)e/ou, o seu estado geral de saúde melhorou.⁸¹

A intervenção de Terapia Ocupacional pautada no uso de Tecnologia Asssitiva, segundo o estudo de Souza e colaboradores (2017) é destinada ao usuário como forma de promover a sua funcionalidade e é vista como suporte essencial por Pelosi, 2009. Quando utilizados de forma adequada, esses recursos de tecnologia assistiva proporcionam mais autonomia, independência, participação social e qualidade de vida e, portanto, melhoras significativas no desempenho ocupacional dos indivíduos que dela fizeram uso.^{71, 83}

Com relação ao engajamento do sujeito no seu processo terapêutico, tomando para si, a responsabilidade por mudanças na sua condição de saúde, Dedding et al. (2004); Wressle et al. (2002) demonstram a associação da prática centrada no cliente (a qual a COPM é baseada) com a maior satisfação e adesão dos sujeitos aos serviços de saúde e aos tratamentos propostos (no caso, a TA), além disso, quando a escolha do indivíduo e a autoavaliação são agregadas ao tratamento, existe um aumento significativo de motivação e de participação na busca de modificar uma situação que era desfavorável – a dificuldade em realizar alguma atividade, por exemplo.^{84, 85, 86, 87}

Não é possível fazer inferências com relação a melhora no estado geral de saúde relatado por Law (2009) com indivíduos com MPS que constituíram o universo desta pesquisa, pois não foi avaliado a melhora dos componentes de desempenho (motor – ADM, diminuição da rigidez, melhora da coordenação, por exemplo), mas sim, a melhora

do desempenho ocupacional e satisfação a partir do uso de Tecnologia Assistiva de baixo custo como recurso da Terapia Ocupacional em crianças e adolescentes com MPS.⁸²

Com essas mudanças apresentadas de forma significativa, é possível sugerir que quanto maior o desempenho na realização das atividades de autocuidado, melhor será a satisfação em executá-la, assim como foi visto no trabalho de Mildner e colaboradores, (2017)⁸⁷. Segundo Persson e colaboradores, (2014) as mudanças ocorridas no desempenho ocupacional estão associadas a mudanças no funcionamento psicossocial e bem-estar psicológico dos indivíduos.⁸⁷

No trabalho de Mildner e colaboradores (2017), foi aplicado Tecnologia Assistiva com o objetivo de avaliar também, o desempenho ocupacional a partir do uso das mesmas em pacientes com seqüela motora pós-AVC. Foi encontrado efeitos positivos no desempenho de atividade de autocuidado, além de atividades produtivas e de lazer, demonstrado pela melhora no desempenho e na satisfação dos indivíduos.⁸⁸

Portanto, também podemos inferir com esse trabalho, que o uso da Tecnologia Assistiva se mostrou um ponto positivo na busca de terapeutas ocupacionais em melhorar o desempenho ocupacional dos indivíduos que apresentam algum comprometimento para desempenhar alguma ou algumas atividades de autocuidado.

8. CONCLUSÃO

Este estudo corrobora com a literatura, evidenciando, o quanto as alterações multissistêmicas – principalmente as musculoesqueléticas, afetam negativamente o desenvolvimento global desta população. Por essas alterações ocorridas em indivíduos com MPS, o declínio e as limitações no desempenho ocupacional acarretam uma incapacidade funcional, sendo uma questão ao longo da vida, podendo evoluir para a dependência total em alguns casos.

Segundo os achados do PEDI, todos os participantes se encontram abaixo do que é esperado por eles, de acordo com a idade cronológica, apresentando níveis consideráveis de dependência funcional nas atividades de autocuidado.

Apesar de apresentar um número baixo como amostra ($n = 6$) se comparada a pesquisas quantitativas com doenças que não são raras, este estudo possibilitou a construção de evidências primárias para a compreensão e futuros estudo sobre intervenções terapêuticas no desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com MPS, através dos instrumentos validados utilizados, que buscam também, fazer uma correlação entre gravidade da doença e comprometimento funcional.

Além disso, o ponto positivo deste estudo é que com base nas atividades que os indivíduos foram caracterizados como incapazes, relacionadas no PEDI, foi possível traçar junto a eles, as atividades que são mais significativas e como eles quantificam e desempenham ou não as mesmas utilizando a COPM. Essa ação proporcionou uma tomada de consciência da situação de desenvolvimento de cada um e uma alteração da sua posição perante a situação, trazendo-o para uma posição mais ativa.

Através desses achados, foi possível confeccionar as tecnologias assistivas de baixo custo de acordo com as escolhas e necessidades de cada um, considerando sempre seu estágio de desenvolvimento e seus componentes de desempenho – principalmente físico e cognitivo.

Com os achados da aplicação da Tecnologia Assistiva, como forma de estratégia de enfrentamento as alterações musculoesqueléticas que ocasionam um déficit no desempenho ocupacional, fica evidente a importância desse tipo de intervenção aliadas as terapias medicamentosas já consolidadas.

Durante essa pesquisa, foi possível observar que apenas um participante realiza acompanhamento contínuo com fisioterapeuta; sendo que frente ao comprometimento

multissistêmico das MPS e buscando um atendimento visando a qualidade de vida e funcionalidade, alinhado com o tratamento de reposição enzimática, estes indivíduos devem receber atendimento multiprofissional regular por cirurgiões, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, neurocirurgiões, neurologistas, ortopedistas, pediatras, pneumologistas e terapeutas ocupacionais. ⁴⁵

Deve-se ressaltar a importância do profissional de terapia ocupacional e de profissionais da área de reabilitação e funcionalidade na linha de frente da assistência prestada a esses indivíduos, principalmente estando inseridos nos centros de referência onde fazem tratamento.

Outro fato importante destacado através dos achados da pesquisa, é o quão importante são as discussões sobre Tecnologia Assistiva durante a formação de futuros terapeutas ocupacionais, principalmente na busca de inovação quanto aos dispositivos de TA e sua aplicação com diferentes públicos, para atender as necessidades individuais do seu cliente.

Percebe-se a importância desta pesquisa primária em levantar informações sobre as demandas de indivíduos com MPS para orientar a intervenção e os cuidados terapêutico-ocupacionais diante das dificuldades que estas pessoas enfrentam no desempenho das atividades cotidianas, principalmente as relacionadas ao autocuidado.

Para trabalhos futuros utilizando o PEDI, sugere-se que sejam utilizados também, a parte II e III, referentes a influência do cuidador (o quanto o cuidador ajuda a criança a realizar atividade) e características do ambiente (onde aborda modificações no ambiente e utilização de recursos de tecnologia assistiva para executar a atividade), para melhor embasamento dos achados.

Espera-se que este trabalho, seja apenas o começo e outros trabalhos sejam feitos que tenham como foco intervenções com crianças e adolescentes com MPS e que busquem não apenas melhorar o engajamento desses indivíduos em atividades, mas sim, que busquem uma melhora significativa no seu desempenho ocupacional, na funcionalidade e que por consequência, alcancem qualidade de vida.

9. REFERÊNCIAS

1. Guarany NR, Schwartz IVD, Guarany FC, Giugliani R. Functional capacity evaluation of patients with mucopolysaccharidosis. *J Pediatr Rehabil Med.* 2012; 5(1): 37-49.
2. Nussbaum RL, Mcinnes RR, Willard HF. Thompson e Thompson Genética médica, 7ª edição. Saunders, Elsevier; 2008.
3. Organização Mundial de Saúde – OMS. CIF: Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde. Centro Colaborador da Organização Mundial da Saúde para a Família de Classificações Internacionais em Português]. 1ed., São Paulo: Editora da Universidade de São Paulo, 2008.
4. Silva MCA, Horovitz DDG, Ribeiro CTM. Desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com mucopolissacaridose de uma instituição de saúde do município do Rio de Janeiro [dissertação de mestrado]. Rio de Janeiro; 2015.
5. Barata-Assad DA, Elui VMC. Limitações no desempenho ocupacional de indivíduos portadores de hemofilia em centro regional de hemoterapia de Ribeirão Preto, Brasil. *Rev. Ter. Ocup. São Paulo.* 2010; 21(3): 198-206.
6. Magalhães LC, Magalhães LV, Cardoso, AA. Medida Canadense de Desempenho Ocupacional – COPM. Belo Horizonte: Editora UFMG; 2009.
7. Anson D. Tecnologia assistiva. In: Pedretti LW, Early MB. *Terapia Ocupacional: Capacidades práticas para as disfunções físicas.* Quinta edição. São Paulo: Roca; 2004. P. 276-296
8. Rodrigues, AC. Reabilitação: Tecnologia Assistiva. In: Rodrigues, AC. *Reabilitação. Práticas inclusivas e estratégias para a ação.* São Paulo: Livraria e Editora Andreoli; 2008. p. 39-41.
9. Comitê de Ajudas Técnicas. Ata da VII Reunião do comitê de ajudas técnicas - CORDE/ SEDH/ PR. [internet]. Paraná; 2007.
10. Braccialli, T. Tecnologia assistiva: Perspectiva de qualidade de vida para pessoas com deficiências [apresentação de congresso] [internet]. UNICAMP, Campinas; 2007.
11. Pastores GM. Musculoskeletal complications encountered in the lysosomal storage disorders. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008; 22(5): 937-47.
12. Bjoraker KJ, Delaney K, Peters C, Krivit W, Shapiro E. Longe-term outcomes of adaptive functions for children with mucopolysaccharidosis I (Hurler syndrome) treated with hematopoietic stem cell transplantation. *Developmental and behavioral pediatrics.* 2006; 27(4): 290-296.

13. Haley SM, Pinkham MAF, Dumas HM, Ni P, Skrinar AM, Cox GF. A physical performance measure for individuals with mucopolysaccharidosis type I. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2006; 48: 576-581.
14. Lucke T, Das AM, Hartmann H, Sykora KW, Donnerstag F, Schmid-ott G, et al. Developmental outcome in five children with Hurler syndrome after stem cell transplantation: a pilot study. *Medicine & Child Neurology*. 2007; 49: 693-696.
15. Pinto LLC, Schwartz IVD, Puga ACS, Vieira TA, Munoz MVR, Giugliani R, et al. Avaliação prospectiva de 11 pacientes brasileiros com mucopolissacaridose II. *Jornal de Pediatria*. 2006; 82(4): 273-278.
16. Wijburg FA, Wegrzyn G, Burton BK, Tylki-Szymariska A. Mucopolysaccharidosis type III (sanfilippo syndrome) and misdiagnosis of idiopathic developmental delay, attention deficit/hyperactivity disorder or autism spectrum disorder. *Acta Paediatrica*. 2013; 102: 462-470.
17. Kaissi AA, Kenis V, Melchenko E, Ghachem MB, Csepan R, Grill F, et al. Corrections of diverse forms of lower limb deformities in patients with mucopolysaccharidosis type IVA (morquio syndrome). *AFR J Paediatr Surg*. 2016; 13(2): 88-94.
18. Harmatz PR, Mengel KE, Giugliani R, Valayannopoulos V, Lin SP, Parini R, et al. Longitudinal analysis of endurance and respiratory function from a natural history study of morquio A syndrome. *Molecular genetics and metabolism*. 2015; 114: 186-194.
19. Lange MC, Teive HA, Troiano AR, Bitencourt M, Funke VA, Setúbal DC, et al. Bone marrow transplantation in patients with storage diseases. *Arq Neuropsiquiatr*. 2006; 64(1): 1-4
20. Schwartz IV, Souza CFM, Giugliani R. Treatment of inborn errors of metabolism. *J. Pediatr*. 2008; 84(4)suppl: 8-19.
21. Guarany NR, Schwartz IVD. Construção de um questionário específico para avaliação de qualidade de vida de pacientes brasileiros com mucopolissacaridose: Fases piloto e validação. [Dissertação][online]. Rio Grande do Sul: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2015.
22. Iwabe C, Frezzato RC, Nogueira AL. Motor outcome in a patient with mucopolysaccharidosis type I. *Rev Paul Pediatr*. 2010; 28(3): 372-5.
23. Rocha JSM, Bonorandi AD, Oliveira LS, Silva MNS, Silva, VF. Avaliação do desempenho motor em crianças com mucopolissacaridose II. *Cad Ter Ocup UFSCar* 2012 20(3): 403-12.

24. Caldas ASC; Facundes VLD; Silva HJ. O uso da Medida Canadense de Desempenho Ocupacional em estudos brasileiros: uma revisão sistemática. *Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo*. 2011; 22(3): 238-244.
25. Associação Americana de Terapia Ocupacional – AOTA. Estrutura da prática da Terapia Ocupacional: domínio & processo, 3ª edição, 2015. *Rev Ter Ocup Univ São Paulo*; 26 (Ed. Espec.) 1-49.
26. Zanni KP; Bianchin MA; Marques LHN. Qualidade de vida e desempenho ocupacional de pacientes submetidos à cirurgia de epilepsia. *J Epilepsy Clin Neurophysiol*, 2009; 15(3): 114-117.
27. Cavalcanti AAS, Galvão CRC. Avaliação dos contextos. In: Cavalcanti AAS, Galvão CRC. *Terapia Ocupacional. Fundamentação & prática*. Primeira edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011; p. 106 -109.
28. Early MB. Desempenho Ocupacional. In: Pedretti LW, Early MB. *Terapia Ocupacional: Capacidades práticas para as disfunções físicas*. Quinta edição. São Paulo: Roca; 2004; P. 126-131.
29. Amaral IABS, Filho RLO; Neto JAR, Reis MCS. Avaliação da capacidade funcional de adolescentes portadores de Mucopolissacaridose do tipo II. *Cad Bras Ter Ocup, São Carlos*. 2017; 25(2): 297-303.
30. Hendriksz CJ, Burton B, Fleming TR, Harmatz P, Hughes D, Jones SA, et al. Efficacy and safety of enzyme replacement therapy with BMN 110 (elosulfase alfa) for Morquio A syndrome (mucopolysaccharidosis IVA): a phase 3 randomised placebo-controlled study. *J Inher Metab Dis*. 2014; 37(6): 979-90.
31. Allegretti AA. Um panorama sobre a Tecnologia Assistiva [editorial]. *Cad Ter Ocup UFSCar*. 2013; 21(1): 1-2.
32. International Organization For Standardization. ISO 9999/2007. 4ª Edição, 2007
33. Cook AM; Hussey's JMP. Introduction and Overview. In: Cook AM; Hussey's JMP. *Assistive Technologies. Principles and Practice*. Missouri: Mosby Elsevier; 3ª edition; 2008. p. 3-33.
34. Tam C, Archer J, Mays J, Skidmore G. Measuring the outcomes of word cueing technology. *Canadian Journal of Occupational Therapy*. 2005; 72(5): 301- 308.
35. Almeida CA, Lima PVC. Terapia Ocupacional e Tecnologia Assistiva: Possibilidades de adaptações para pessoas com Paralisia Cerebral. In: Castilho -Welnert, Bellani Forti. *Fisioterapia em Neuropediatria*. 2011; p. 125-145.

36. Alves ACJ, Matsukura TS. O uso de recursos de tecnologia assistiva por crianças com deficiência física na escola regular: a percepção dos professores. *Cad Ter Ocup UFSCar*. 2012; 20(3): 381-392.
37. Sfredo Y, Silva RCR. Terapia Ocupacional e o uso de tecnologia assistiva como recurso terapêutico na artrogripose. *Cad Ter Ocup. UFSCar*. 2013; 21(3): 479 – 491.
38. Galvão FT. A. A construção do conceito de Tecnologia Assistiva: alguns novos interrogantes e desafios. In: *Revista da FACED – Entre ideias: Educação, Cultura e Sociedade*, Salvador: Faculdade de Educação da Universidade Federal da Bahia –FACED/UFBA, 2013; 2 (1): 25-42.
39. Dalfovo MS, Lana RA, Silveira A. Métodos quantitativos e qualitativos: um resgate teórico. *Rev Int Cient Aplic*. 2008; 2(4): 01-13.
40. Minayo, MCS. Contradições e consensos na combinação de métodos quantitativos e qualitativos. In: *O desafio do conhecimento: Pesquisa qualitativa em saúde*.(outros autores). São Paulo: Editora HUCITEC; 2010. p. 54-76
41. Mota MMPE. Metodologia de Pesquisa em Desenvolvimento Humano: Velhas questões revisitadas. *Psi. em Pesq*. 2010; 4 (2): 144-9.
42. Fontelles JM, Simões, MG, Farias SH; Fontelles RGS. Metodologia da pesquisa Científica: diretrizes para a elaboração de um protocolo de pesquisa. [Manual eletrônico].Universidade da Amazônia – UNAMA. 2009
43. Oliveira, Maxwell Ferreira. Metodologia Científica: Um manual para a realização de pesquisa em administração [Manual eletrônico]. Universidade Federal de Goiás, Campus Catalão, 2011.
44. Mancini, MC. Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade (PEDI): Manual da versão brasileira adaptada. Belo Horizonte; UFMG, 2005.
45. Brito JS, Marcelino JFQ. Desempenho ocupacional de mulheres submetidas a mastectomia. *Cad Ter Ocup UFSCar* 2014; 22(3): 473-485.
46. Schwart, IVD; Boy, R. Às doenças lisossômicas e tratamento das mucopolissacaridoses. *Rev do Hosp Univ Ped Ernest*. 2011; 10(2).
47. Santos AC, Azevedo ACMM, Fagundes S, Burin MG, Giugliani R, Schwartz IVD. Mucopolysaccharidosis type VI (Maroteaux-Lamy syndrome): assessment of joint mobility and grip and pinch strength. *Jorn de Ped*. 2008; 84(2): 130-5.
48. Pinto LLC, Schwartz IVD, Puga ACS, Vieira TA, Munoz MVR, Giugliani R, et al. Prospective study of 11 Brazilian patients with mucopolysaccharidosis II. *Jornal de Ped*, 2006; 82(4): 273-8

49. Clark L, Clark O. Mucopolissacaridose tipo II ou MPS II (Síndrome de Hunter). Editora Planmark, São Paulo. 2012
50. Payne VG, Isaacs LD. Desenvolvimento motor humano. Uma abordagem vitalícia. 6º ed. Guanabara Koogan; 2007.
51. Brasil. Ministério da Educação. Resolução nº 5, de 17 de dezembro de 2009. Dispõe sobre as diretrizes curriculares Nacionais para a Educação Infantil. Diário Oficial da República Federativa do Brasil, 2009.
52. Moreira MCN, Gomes R, AS, MRC. Doenças crônicas em crianças e adolescentes: uma revisão bibliográfica. Ciên & Sau Col. 2014; 19(7): 2083-2094.
53. Holanda ER, Collet N. Escolarização da criança hospitalizada sob a ótica da família. Text Contex Enferm, Florianópolis. 2012; 21(1): 34-42.
54. Araujo YB, Collet N, Moura FM, Nobrega RD. Conhecimento da família acerca da condição crônica na infância. Text Contex Enferm. 2009; 18(3): 498-505
55. Fontes RS. A escuta pedagógica à criança hospitalizada: discutindo o papel da educação no hospital. Rev Bras Educ. 2005; 29:119-38.
56. Clarke LA, Wraith JA, Beck M, Kolodny EH, Pastores GM, Muenzer J, et al. Long-term Efficacy and Safety of Laronidase in the Treatment of Mucopolysaccharidosis I. Pediatrics. 2009; 123(1): 229-40.
57. Wraith JE, Scarpa M, Beck M, Bodamer AO, De Meirleir L, Guffon N, et al. Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. Eur J Pediatr. 2008; 167(3): 267-277.
58. Cross EM, Hare DJ. Behavioural phenotypes of the mucopolysaccharide disorders: a systematic literature review of cognitive, motor, social, linguistic and behavioural presentation in the MPS disorders. J Inherit Metab Dis. 2013; 36(2): 189-200.
59. Davison JE, Kearney S, Horton J, Foster K, Peet AC; Hendriksz CJ. Intellectual and neurological functioning in Morquio syndrome (MPS IVa). Inherit Metab Dis. 2013; 36: 323–328.
60. Vieira TA, Giugliani R, Schwartz I. História natural das mucopolissacaridoses: Uma investigação da trajetória dos pacientes desde o nascimento até o diagnóstico. [dissertação de mestrado] [online]. Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre; 2007.

61. Viapina M, Burin MG, Wilke M, Schwartz IVD. Síndrome de Morquio – Mucopolissacaridose IV-A. Serviço de Genética Médica – Hospital de Clínicas de Porto Alegre. 2011.
62. Viapina M, Burin MG, Wilke M, Schwartz IVD. Síndrome de Maroteaux-Lamy- Mucopolissacaridose VI. Serviço de Genética Médica – Hospital de Clínicas de Porto Alegre. 2011.
63. Azevedo ACMM, Giugliani R. Estudo clínico e bioquímico de 28 pacientes com MPS tipo VI. [Dissertação de mestrado]. Universidade Federal do Rio Grande do Sul; Porto Alegre, 2004.
64. Aslam R, Van Bommel ACM, Hendriksz CJ, Jester A. Subjective and Objective Assessment of Hand Function in Mucopolysaccharidosis IVa Patients. *JIMD Rep.* 2013; 9: 59-65.
65. Harmatz P, Giugliani RD, Schwartz IV, Guffon N, Teles EL, Miranda MC, et al. Long-term follow-up of endurance and safety outcomes during enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis VI: final results of three clinical studies of recombinant human N-acetylgalactosamine 4-sulfatase. *Mol Genet Metab.* 2008; 94: 469-75.
66. Muenzer J, Beck M, Eng CM. Long-term, open-labeled extension study of idursulfase in the treatment of Hunter syndrome. *Genet Med.* 2011; 132: 95-101
67. Tanjuakio JY, Suzuki Y, Patel P, Yasuda E, Kubaski F, Tanaka A, ET AL. Activities of daily living in patients with Hunter syndrome: Impact of enzyme replacement therapy and hematopoietic stem cell transplantation. *Molec Genet and Metab.* 2015; 114: 161–169.
68. Vieira T, Schwartz I, Muñoz V et al. Clinical Report Mucopolysaccharidoses in Brazil: What Happens From Birth to Biochemical Diagnosis?. *American Journal of Medic Genet Part.* 2008, 146: 1741–1747.
69. Dumas HM, Fragala MA, Haley, SM, Skrinar AM, Wraith JE, Cox, GF. Physical performance testing in mucopolysaccharidosis I: a pilot study. *Pediatr Rehab* 2004; 7(2): 125–131.
70. Villas-Bôas FS, Fernandes Filho, DJ, Acosta AX. Achados oculares em pacientes com mucopolissacaridoses. *Arq Bras Oftalmol.* 2011; 74(6): 430-4.
71. Pelosi, MB. Tecnologias em comunicação alternativa sob o enfoque da terapia ocupacional. In: Deliberato D.; Gonçalves MJ; Macedo EC (Org.). *Comunicação alternativa: teoria, prática, tecnologias e pesquisa.* São Paulo: Memnon Edições Científicas; 2009. p. 163-173.

72. Garros DSC, Gagliardi RJ, Guzzo RAR. Evaluation of performance and personal satisfaction of the patient with spastic hand after using a volar dorsal orthosis. *Arq. Neuropsiquiatr.* São Paulo. 2010; 68(3): 385-90
73. Kruger, JM; Ferreira, AR. Aplicação da Tecnologia Assistiva para o desenvolvimento de uma classe ajustável para cadeirantes. *Iberoamerican Journal of Industrial Engineering.* Florianópolis. 2013; 5(9): 43-69.
74. Rodrigues Conrado Adriano. Reabilitação : Tecnologia Assistiva. In: Rodrigues Conrado Adriano. Reabilitação. Práticas inclusivas e estratégias para a ação. Andreoli, São Paulo 2008. P. 39-41.
75. De Carlo MMRP, Luzo MCM. (Org.). Terapia ocupacional: reabilitação física e contextos hospitalares. São Paulo: Roca, 2004.
76. Maia FN, Frei SF. Proposta de um fluxograma para o processo de desenvolvimento de produtos de Tecnologia Assistiva. *Cad. Ter. Ocup. UFSCar, São Carlos.* 2014; 22(3): 561-567.
77. Lustosa LP, Andrade MAP, Araújo MRN, Bonolo PF; Campos TVO, Araújo VL. Uso Terapêutico de Tecnologias Assistivas: direitos das pessoas com deficiência e habilidade física e motora. Belo Horizonte, Nescon, UFMG; 2015.
78. Costa CR, Ferreira FMRM, Bortolus MV, Carvalho MGR. Dispositivos de tecnologia assistiva: fatores relacionados ao abandono. *Cad. Ter. Ocup. UFSCar, São Carlos,* 2015; 23(3): 611-624.
79. Zelia ZLC, Bittencourt, DC, Cheraid RC, Montilha, Elisabete RF. Expectativas quanto ao uso de tecnologia assistiva. *Journal of Research in Special Educational Needs.* 2016; 16(1): 492-496
80. Andolfato C, Mariotti MC. Avaliação do paciente em hemodiálise por meio da medida canadense de desempenho ocupacional. *Rev Ter Ocup Univ São Paulo.* 2009; 20(1): 1-7.
81. Carswell A, Mccoll MA, Baptiste S, Law M, Polatajko HL, Pollock N. The Canadian occupational performance measure: a research and clinical literature review. *Can Jour Occup Ther.* 2004; 71(4): 210-222.
82. LAW M, et al. Medida Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM). Organização e Tradução de Ana Amélia Cardoso, LÍlian V. Magalhães e Lívia de C. Magalhães. Belo Horizonte: Ed. UFMG, 2009.
83. Souza BR, Lourenço GF, Calheiros DS. Concepção e utilização da tecnologia assistiva por profissionais da área da saúde. *Rev Interinst Bras Ter Ocup.* Rio de Janeiro. 2017; 1(3): 282-299.

84. Dedding C, Cardol M, Eyssen IC, Dekker J, Beelen A. Validity of the Canadian occupational performance measure: a client-centred outcome measurement. *Clinical Rehabilitation*, London. 2004; 18(6): 660-667.
85. Wressle E, Eeg-Olofsson AM, Marcusson J, Henriksson C. Improved client participation in the rehabilitation process using a client-centred goal formulation structure. *Jour of Rehab Med*, Sweden. 2002; 34(1): 5-11.
86. EHC Cup, WJM Scholte op Reimer, MCE Thijssen, MAH van Kuyk-Minis. The Netherlands Reliability and validity of the Canadian Occupational Performance Measure in stroke patients. *Clinical Rehabilitation*. 2003; 17: 402-409.
87. Persson E, et al. Occupational performance and factors associated with outcomes in patients participating in a musculoskeletal pain rehabilitation programme. *J Rehabil Med*. Uppsala. 2014; 46: 546-552.
88. Mildner AR, Ponte AS, Pommerehn J, Estivalet KM, Duarte BSL, Delboni MCC. Desempenho ocupacional de pessoas hemiplégicas pós-avc a partir do uso de tecnologias assistivas. *Rev. Interinst. Bras. Ter. Ocup.* Rio de Janeiro. 2017; Supl. 1(4): 447-456.

10. APÊNDICE

Apêndice 1 - Ficha de coleta de dados

FICHA DE COLETA DE DADOS

O uso da tecnologia assistiva de baixo custo no desempenho ocupacional de crianças com mucopolissacaridose

CÓDIGO DE IDENTIFICAÇÃO: _____

Identificação:

NOME: _____

PRONTUÁRIO: _____

DATA DE NASCIMENTO: ___/___/___ IDADE: ___ anos e ___ meses

SEXO: () M () F TIPO DE MPS: _____

ESTUDA: () NÃO () SIM TEMPO DE ESTUDO: ___ anos e ___ meses

RESPONSÁVEL: _____

Tratamento:

REALIZOU TRANSPLANTE? () NÃO () SIM.

QUANDO? ___/___/___ TEMPO DO TRANSPLANTE ___ anos e ___ meses

REALIZA INFUSÃO (TRE)? () NÃO () SIM.

INÍCIO DA INFUSÃO: ___/___/___

TEMPO DE INFUSÃO: ___ anos e ___ meses

TERAPIAS:

() FISIOTERAPIA início: ___/___/___ tempo: ___ anos e ___ meses

() FONOAUDIOLOGIA início: ___/___/___ tempo: ___ anos e ___ meses

() PSICOMOTRICIDADE início: ___/___/___ tempo: ___ anos e ___ meses

() TERAPIA OCUPACIONAL início: ___/___/___ tempo: ___ anos e ___ meses

() OUTRAS TERAPIAS Qual (is): _____

início: ___/___/___ tempo: ___ anos e ___ meses

Observações:

DATA DA COLETA: _____

RESPONSÁVEL PELA COLETA:

Apêndice 2- Questionário após aplicação da Tecnologia Assistiva

QUESTIONÁRIO PARA AVALIAÇÃO DO USO DA TECNOLOGIA ASSISTIVA

O uso da tecnologia assistiva de baixo custo no desempenho ocupacional de crianças com mucopolissacaridose

PACIENTE: _____

TECNOLOGIA ASSISTIVA USADA: _____

DATA: _____

- 1- VOCÊ ESTÁ USANDO A TECNOLOGIA ASSISTIVA PARA REALIZAR A ATIVIDADE?
() SIM () NÃO
PORQUE? _____

- 2- A TECNOLOGIA ASSISTIVA AJUDA VOCÊ A FAZER A ATIVIDADE?
() SIM () NÃO
PORQUE? _____

- 3- TEVE ALGUMA DIFICULDADE AO UTILIZAR A TECNOLOGIA ASSISTIVA EM CASA?
() SIM () NÃO
QUAL? _____

- 4- QUAL DAS CARINHAS ABAIXO, VOCÊ ESCOLHE PARA DEMONSTRAR O QUE VOCÊ ESTÁ SENTINDO QUANDO REALIZA ESSA ATIVIDADE AGORA QUE VOCÊ ESTÁ USANDO A TECNOLOGIA ASSISTIVA?



11. ANEXOS

Anexo 1 – Termo de Consentimento Livre e esclarecido - TCLE



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

(De acordo com as normas da Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 466 de 12/12/2012)

Título do Projeto: **SEGUIMENTO CLÍNICO DAS DOENÇAS DE DEPÓSITO LISSOSSÔMICO: Historia Natural, Protocolos Clínicos e Terapêuticos**

Investigador responsável: Dafne Dain Gandelman Horovitz

Co-investigadores: Anneliese Barth
Patricia Santana Correia
Juan Clinton Llerena Jr.

Nome do Sujeito de Pesquisa: _____

Prontuario: _____

Pedimos que leia com atenção as informações abaixo antes de assinar

1- Introdução

Você / seu(sua) filho(a) está sendo convidado para participar da pesquisa “**Seguimento Clínico das Doenças de Deposito Lisossomico: Historia Natural, Protocolos Clínicos e Terapêuticos**”, pois você / seu(sua) filho(a) foi avaliado pela equipe da genética medica e apresenta uma condição rara enquadrada no grupo das doenças de deposito lisossômico. Tratam-se de doenças raras, geneticamente determinadas, que não tem cura. Há poucos anos, algumas dessas doenças passaram a ter alternativas de tratamento, que podem levar a redução da velocidade de progressão da doença, atenuação dos sintomas clínicos e ganhos na qualidade de vida. Como alternativas de tratamento especifico podem ser citadas a terapia celular (transplante de células tronco hematopoiéticas), a terapia de reposição enzimática, terapias de redução de substrato, o uso de chaperonas e terapia genica, entre outras. Nem todas essas estratégias terapêuticas estão disponíveis para todos os tipos de doenças lisossômicas, embora muitos estudos estejam em andamento visando tais doenças.

TCLE versão 3_nov2016

Rubrica Paciente / Responsável

Rubrica Pesquisador

APROVAÇÃO PRORROGADA
Válido até 31/10/2017
Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone 2552-8491 / 2554-1700 R.1730

[Assinatura]

Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

Página 1 de 5

Diante da raridade de tais doenças, com poucos indivíduos afetados no mundo todo, e considerando a importância de conhecer melhor as mesmas visando introduzir novas estratégias de tratamento e avaliar o resultado das terapias atualmente disponíveis, torna-se fundamental o acompanhamento minucioso dos pacientes. Deste modo, um registro detalhado das informações clínicas e laboratoriais é recomendado. Tais informações já vem sendo registradas rotineiramente no seu prontuário / prontuário de seu filho(a).

Gostaríamos de convidar você / seu filho (a) a fazer parte deste grupo de seguimento clínico sistemático, denominado COORTE. A participação é inteiramente voluntária. Os pacientes deste grupo serão submetidos à rotina clínica recomendada para os indivíduos com doenças de depósito lisossômico, que pode variar de acordo com o diagnóstico específico e estágio em que a doença se encontra. Esta rotina inclui:

a) avaliação clínica pelos médicos da genética e por outras especialidades médicas / equipe multidisciplinar de acordo com necessidade;

b) realização periódica de exames/avaliações especializados e complementares (radiológicos, laboratoriais e outros) de acordo com a doença em questão e necessidade individual de cada paciente;

É importante ressaltar que todos os exames e avaliações são os rotineiramente recomendados para a doença em questão. Nenhum dos exames ou avaliações serão feitos com a finalidade exclusiva de pesquisa.

2. Riscos e desconfortos

Os desconfortos envolvidos podem ser relacionados aos exames que devem ser feitos para acompanhar o tratamento.

Coletas de sangue / urina / material biológico: Na fase de investigação diagnóstica e periodicamente para acompanhamento clínico será preciso colher sangue e/ou outros materiais para exames laboratoriais. Coleta de sangue será feita através de uma agulha, podendo haver um pouco de desconforto ou dor no local da picada. Todos os esforços serão feitos visando minimizar o desconforto eventualmente causado pela coleta.

TCLE versão 3_nov2016

Rubrica Paciente / Responsável

Rubrica Pesquisador

APROVAÇÃO PRORROGADA
Válido até: 31/10/2017
Comitê e Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone 2562-8491 / 2554-1700 R.1730


Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

Página 2 de 5

Exames de imagem / outros exames complementares: Na fase do diagnóstico e ao longo do acompanhamento poderão ser solicitadas radiografias, avaliações de imagem (raio-X, tomografia, ressonância magnética, ecocardiograma, ultra-sonografia, entre outros) e exames específicos como polissonografia, potenciais evocados, avaliação de vias aéreas, entre outros. Crianças menores às vezes ficam assustadas com estes exames e por precisarem ser seguradas. Algumas crianças pequenas ou pacientes com deficiência intelectual vão precisar ser anestesiados ou tomar um remédio para dormir para realização de certos exames. Em caso de exames mais complexos ou que envolvam anestesia / riscos adicionais, serão solicitadas autorizações específicas caso a caso.

Avaliações clínicas e questionários sobre a história clínica / qualidade de vida / habilidades e dificuldades: Em cada consulta seu filho / você será submetido a uma avaliação clínica com médico da equipe da genética. Quando necessário também será encaminhado a outros profissionais e especialistas para avaliação.

O benefício relacionado com a sua participação / de seu(sua) filho(a) é o acompanhamento médico dentro das melhores recomendações para a doença em questão, com vistas ao tratamento ideal quando disponível, prevenção de complicações e melhor qualidade de vida. As informações agregadas dos pacientes sempre trazem maior expertise a equipe que os acompanha.

Os resultados do acompanhamento clínico e tratamentos das doenças de depósito lisossômico no Instituto Fernandes Figueira poderão ser analisados para fins de pesquisa e assim sendo, divulgados para informar outros médicos e cientistas, podendo ser apresentados em artigos a serem publicados em revistas científicas (nacionais e internacionais) ou divulgados em congressos, simpósios, reuniões científicas, conferências, mesas redondas (nacionais e internacionais), salas de aula e etc. Os seus exames laboratoriais (de seu filho), fotografias, gravações em filme e exames de imagem, se disponíveis, poderão ser utilizados. Seu nome (de seu filho) ou registros não serão divulgados sem o seu consentimento, a não ser que seja exigido por lei. Quando autorizado, tal informação será utilizada dentro dos preceitos éticos e exclusivamente com finalidade científica.

Autorizo / não autorizo _____ (circular a opção e rubricar) que sejam utilizadas imagens do meu filho / minhas dentro do meio científico.

A sua participação / de seu filho(a) neste grupo é inteiramente voluntária. Você será comunicado de qualquer nova informação que possa afetar o seu desejo em continuar neste grupo.

TCLE versão 3_nov2016

Rubrica Paciente / Responsável

Rubrica Pesquisador

APROVAÇÃO PRORROGADA
Válido até: 31/10/2021
Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone 2552-8491 / 2554-1700 R.1730


Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

Página 3 de 5

Você poderá abandonar este grupo a qualquer momento. Se você decidir sair do grupo, isso não afetará a sua assistência médica futura. As suas dúvidas serão respondidas a qualquer momento. Para isto você pode entrar em contato, com os médicos responsáveis pelo estudo, pessoalmente (Instituto Nacional de Saúde de Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira – Av Rui Barbosa 716 – bloco C – Flamengo – Rio de Janeiro), por correio eletrônico (email: dafne@iff.fiocruz.br) ou pelo telefone (XX) (21) 2554-1709. Você revisou plenamente os conteúdos deste consentimento e os teve descritos para você.

Sua participação / de seu(sua) filho(a) não implicará em custos adicionais. Também não haverá nenhuma forma de pagamento por sua participação / de seu(sua) filho(a). O Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Instituto Fernandes Figueira se encontra a disposição para eventuais esclarecimentos éticos e outras providencias que se façam necessárias.

CEP IFF: Avenida Rui Barbosa 716 bloco C – Flamengo - Rio de Janeiro – RJ
Telefone: 21 2554-1730 / fax 2552-8491; e-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

Este Termo foi redigido em duas vias originais de igual teor, sendo uma para o participante / responsável e outra para o pesquisador. Ambos devem assinar e rubricar as duas vias. Nesse Termo consta o telefone e o endereço do pesquisador principal e do Comitê de Ética em Pesquisa – CEP. Você poderá esclarecer suas dúvidas sobre o projeto e sua participação, agora ou a qualquer momento através dos números dos telefones ou endereços de e-mail disponíveis neste Termo.

TCLE versão 3_nov2016

Rubrica Paciente / Responsável

Rubrica Pesquisador

APROVAÇÃO PRORROGADA
Válido até 31/03/2017
Comitê e Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone 2552-8491 / 2554-1700 R.1730

MEKIANIC
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

Página 4 de 5

Assinaturas:

1 – Participante / Responsavel Legal

Eu, _____ ou na
qualidade de responsável legal por _____,
como _____ (grau de parentesco) autorizo voluntariamente minha participação /
de meu(minha) filho(a) nesta pesquisa e concordo com os termos. Declaro que li e entendi todo o
conteúdo deste documento, bem como os objetivos e condições de participação.

Assinatura _____

Data _____

2 – Testemunha

Nome _____

Assinatura _____ Data _____

3 – Investigador que obteve o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Nome _____

Assinatura _____ Data _____

TCLE versão 3_nov2016

Rubrica Paciente / Responsável

Rubrica Pesquisador

Página 5 de 5

APROVAÇÃO PRORROGADA
Válido até: 31.10.2017
Comitê e Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone 2562-8491 / 2554-1700 R.1730

Medianeira
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

Anexo 2 – Formulário de aceite do Conselho de Ética em pesquisa

INSTITUTO FERNANDES
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/
MS



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: Seguimento clínico das doenças de depósito lisossômico: Historia natural, protocolos clínicos e terapêuticos.

Pesquisador: Dafne Dain Gandelman Horovitz

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 14085513.0.0000.5289

Instituição Proponente: Instituto Fernandes Figueira - IFF/ FIOCRUZ - RJ/ MS

Patrocinador Principal: Instituto Fernandes Figueira - IFF/ FIOCRUZ - RJ/ MS

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.827.932

Apresentação do Projeto:

O estudo visa acompanhar ao longo do tempo os pacientes com doenças de depósito lisossômico. Algumas das doenças tem tratamento específico disponível. Para todas há terapia de suporte. Os pacientes serão acompanhados dentro da rotina do serviço, visando a prevenção de complicações clínicas e melhor qualidade de vida. Esta versão se propõe a realizar uma emenda para renovação do TCLE (vencido em setembro de 2016).

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Este projeto tem como objetivo principal a constituição de uma coorte de seguimento de pacientes com Doenças de Depósito Lisossômico acompanhados no IFF.

Objetivo Secundário:

Diante do estabelecimento de tal coorte, serão sedimentadas as rotinas para o acompanhamento sistemático dos pacientes com DDL, em especial com MPS e Doença de Pompe. Espera-se também conseguir definir critérios precisos para indicação de início ou mesmo eventual suspensão de TRE, bem como para avaliação de seus benefícios e limitações, diante da variabilidade clínica e resposta terapêutica dos pacientes.

Endereço: RUI BARBOSA, 716
Bairro: FLAMENGO **CEP:** 22.250-020
UF: RJ **Município:** RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)2554-1730 **Fax:** (21)2552-8491 **E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/
MS



Continuação do Parecer: 1.827.932

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos: Não ha riscos adicionais além do risco da doença de base.

Benefícios: Eventual prevenção de complicações, eventual acréscimo de sobrevida e qualidade de vida.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A emenda se refere a renovação do TCLE que venceu em setembro de 2016. O TCLE deve descrever os riscos da coleta de sangue

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Os termos apresentados contemplam as questões essenciais ao desenvolvimento da pesquisa, exceto por não descrever os riscos da coleta de sangue.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Inserir no TCLE os riscos envolvidos na coleta de sangue, bem como a descrição dos procedimentos que podem ser realizados para minimizar este risco.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_818474_E2.pdf	31/10/2016 11:37:45		Aceito
Outros	Termo_Uso_Imagem_Voz_padrao.pdf	29/09/2016 15:40:25	Dafne Dain Gandelman Horovitz	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_coorte_lisossomicas_renovacao_V2_set2016.docx	29/09/2016 15:39:02	Dafne Dain Gandelman Horovitz	Aceito
Outros	SISNEPaprovacao_2011.pdf	29/09/2016 12:44:05	Dafne Dain Gandelman Horovitz	Aceito
Brochura Pesquisa	lisossomicas_coorte_2016.doc	29/09/2016 07:18:30	Dafne Dain Gandelman Horovitz	Aceito
Outros	folha de rosto SISNEP_DDL.pdf	07/03/2013 11:31:00		Aceito
Folha de Rosto	Folha de Rosto_coorte DDL_assinada_5mar2013.pdf	05/03/2013 15:36:02		Aceito
Parecer Anterior	lisossomicas coorte_aprovacao	05/03/2013		Aceito

Endereço: RUI BARBOSA, 716
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/
MS



Continuação do Parecer: 1.827.932

Parecer Anterior	CEP_dez2011.pdf	12:30:16		Aceito
Outros	DDL_anuencia pesquisa.pdf	05/03/2013 12:29:48		Aceito
Outros	DDL_anuencia depto.pdf	05/03/2013 12:29:37		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	lisossomicas_coorte_2011_FINAL.doc	05/03/2013 12:29:20		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	lisossomicas coorte_TCLE_dez2011.pdf	05/03/2013 12:28:54		Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RIO DE JANEIRO, 21 de Novembro de 2016

Assinado por:

Ana Maria Aranha Magalhães Costa
(Coordenador)

Endereço: RUI BARBOSA, 716
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

Parte I: Habilidades funcionais

Área de Autocuidado

(Marque cada item correspondente:
escores dos itens: 0 = incapaz, 1 = capaz)

A: TEXTURA DOS ALIMENTOS

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 1- Come alimento batido/amassado/coado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2- Come alimento moído/granulado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3- Come alimento picado/em pedaços | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4- Come comidas de texturas variadas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

B: UTILIZAÇÃO DE UTENSÍLIOS

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 5- Alimenta-se com os dedos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6- Pega comida com colher e leva até a boca | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7- Usa bem a colher | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8- Usa bem o garfo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9- Usa faca para passar manteiga no pão, corta alimentos macios | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

C: UTILIZAÇÃO DE RECIPIENTES DE BEBER

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 10- Segura mamadeira ou copo com bico ou canudo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11- Levanta copo para beber, mas pode derramar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12- Levanta, c/ firmeza, copo sem tampa, usando as 2 mãos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13- Levanta, c/ firmeza, copo sem tampa, usando 1 das mãos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14- Serve-se de líquidos de uma jarra ou embalagem | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

D: HIGIENE ORAL

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 15- Abre a boca para a limpeza dos dentes | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16- Segura escova de dente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17- Escova os dentes, porém sem escovação completa | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 18- Escova os dentes completamente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19- Coloca creme dental na escova | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

E: CUIDADOS COM OS CABELOS

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 20- Mantém a cabeça estável enquanto o cabelo é penteado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21- Leva pente ou escova até o cabelo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22- Escova ou penteia o cabelo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23- É capaz de desembaraçar e partir o cabelo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

F: CUIDADOS COM O NARIZ

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 24- Permite que o nariz seja limpo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 25- Assoa o nariz com lenço | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 26- Limpa nariz usando lenço ou papel quando solicitado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 27- Limpa nariz usando lenço ou papel sem ser solicitado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 28- Limpa e assoa o nariz sem ser solicitado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

G: LAVAR AS MÃOS

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 29- Mantém as mãos elevadas para que as mesmas sejam lavadas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 30- Esfrega as mãos uma na outra para limpá-las | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 31- Abre e fecha torneira e utiliza sabão | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 32- Lava as mãos completamente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 33- Seca as mãos completamente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

H: LAVAR O CORPO E A FACE

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 34- Tenta lavar partes do corpo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35- Lava o corpo completamente, não incluindo a face | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 36- Utiliza sabonete (e esponja, se for costume) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 37- Seca o corpo completamente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 38- Lava e seca a face completamente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

I: AGASALHO / VESTIMENTAS ABERTAS NA FRENTE

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 39- Auxilia empurrando os braços p/ vestir a manga da camisa | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 40- Retira camisetas, vestido ou agasalho sem fecho | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 41- Coloca camiseta, vestido ou agasalho sem fecho | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 42- Coloca e retira camisas abertas na frente, porém s/ fechar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 43- Coloca e retira camisas abertas na frente, fechando-as | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

J: FECHOS

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 44- Tenta participar no fechamento de vestimentas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 45- Abre e fecha fecho de correr, sem separá-lo ou fechar o botão | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 46- Abre e fecha colchete de pressão | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 47- Abotoa e desabotoa | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 48- Abre e fecha o fecho de correr (zíper), separando e fechando colchete/botão | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

K: CALÇAS

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 49- Auxilia colocando as pernas dentro da calça para vestir | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 50- Retira calças com elástico na cintura | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 51- Veste calças com elástico na cintura | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 52- Retira calças, incluindo abrir fechos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 53- Veste calças, incluindo fechar fechos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

L: SAPATOS / MEIAS

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 54- Retira meias e abre os sapatos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 55- Calça sapatos/sandálias | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 56- Calça meias | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 57- Coloca o sapato no pé correto; maneja fechos de velcro | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 58- Amarra sapatos (prepara cadarço) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

M: TAREFAS DE TOALETE

(roupas, uso do banheiro e limpeza)

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 59- Auxilia no manejo de roupas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 60- Tenta limpar-se depois de utilizar o banheiro | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 61- Utiliza vaso sanitário, papel higiênico e dá descarga | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 62- Lida com roupas antes e depois de utilizar o banheiro | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 63- Limpa-se completamente depois de evacuar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

N: CONTROLE URINÁRIO

(escore = 1 se a criança já é capaz)

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 64- Indica quando molhou fralda ou calça | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 65- Ocasionalmente indica necessidade de urinar (durante o dia) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 66- Indica, consistentemente, necessidade de urinar e com tempo de utilizar o banheiro (durante o dia) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 67- Vai ao banheiro sozinho para urinar (durante o dia) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 68- Mantém-se constantemente seco durante o dia e à noite | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

O: CONTROLE INTESTINAL

(escore = 1 se a criança já é capaz)

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 69- Indica necessidade de ser trocado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 70- Ocasionalmente manifesta vontade de ir ao banheiro (durante o dia) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 71- Indica, constantemente, necessidade de evacuar e com tempo de utilizar o banheiro (durante o dia) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 72- Faz distinção entre urinar e evacuar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 73- Vai ao banheiro sozinho para evacuar, não tem acidentes intestinais | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Somatório da Área de Autocuidado:

Por favor, certifique-se de ter respondido a todos os itens

Comentários:

Anexo 2 - Medida Canadense de Desempenho Ocupacional - COPM

MEDIDA CANADENSE DE DESEMPENHO OCUPACIONAL
 Autores: Mary Law, Sue Baptiste, Anne Carswell, Mary Ann McColl, Helene Polatojko, Nancy Pollock
 A Medida Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM[®]) é uma medida individualizada, criada para ser utilizada por terapeutas ocupacionais para detectar alterações na auto percepção de problemas no desempenho ocupacional, ao longo do tempo.
* Canadian Occupational Performance Measure, Versão brasileira preparada por Ulivi C. Magalhães, Ulivi V. Magalhães e Ana Amélia Cardoso

Nome do cliente: _____ Idade: 68 anos Sexo: Masc
 Entrevistado: _____ Registro nº: _____
 (se não for o cliente)
 Terapeuta: _____ Data da avaliação: _____
 Clínica/Hospital: Centro de reabilitação Programa: Programa de adultos idosos Data prevista para reavaliação: _____
 Data da reavaliação: _____

PASSO 1: IDENTIFICAÇÃO DAS ÁREAS DE DESEMPENHO OCUPACIONAL
 Para identificar problemas, preocupações e questões relativas ao desempenho ocupacional, entreviste o cliente questionando sobre as atividades do dia-a-dia no que se refere às atividades produtivas, de autocuidado e de lazer. Solicite ao cliente que identifique as atividades do dia-a-dia que quer realizar, que necessita realizar ou que é esperado que ele realize, encorajando-o a pensar num dia típico. Em seguida, peça que identifique quais dessas atividades atualmente são de difícil realização, de forma satisfatória. Registre estas atividades problemáticas nos Passos 1A, 1B ou 1C.

PASSO 2: CLASSIFICAÇÃO DO GRAU DE IMPORTÂNCIA
 Usando os cartões de pontuação, peça ao cliente que classifique, numa escala de 1 a 10, a importância de cada atividade. Assinale as pontuações nos respectivos quadradinhos nos Passos 1A, 1B e 1C.

PASSO 1A: Atividades de Autocuidado		Importância
Cuidados pessoais (ex.: vestuário, banho, alimentação, higiene)	Cortar carne	<input type="text" value="5"/>
	Tomar banho de chuveiro	<input type="text" value="8"/>
	Colocar e retirar o casaco	<input type="text" value="7"/>
Mobilidade funcional: (ex.: transferências, mobilidade dentro e fora de casa)	Andar na comunidade	<input type="text" value="9"/>
		<input type="text"/>
Independência fora de casa: (ex.: transportes, compras, finanças)	Fazer compras no supermercado/armazém	<input type="text" value="8"/>
		<input type="text"/>
PASSO 1B: Atividades Produtivas		Importância
Trabalho (remunerado/não remunerado) (ex.: procurar/manter um emprego, atividades voluntárias)		<input type="text"/>
		<input type="text"/>
		<input type="text"/>
Tarefas domésticas (ex.: limpeza, lavagem de roupas, preparação de refeições)	Fazer a cama	<input type="text" value="6"/>
	Preparar um sanduiche	<input type="text" value="9"/>
		<input type="text"/>
Brincar/Escola (ex.: habilidade para brincar, fazer o dever de casa)		<input type="text"/>
		<input type="text"/>
		<input type="text"/>
PASSO 1C: Atividades de Lazer		Importância
Recreação tranquila (ex.: hobbies, leitura, artesanato)	Jogar bingo	<input type="text" value="8"/>
		<input type="text"/>
		<input type="text"/>
Recreação ativa (ex.: esportes, passeios, viagens)		<input type="text"/>
		<input type="text"/>
		<input type="text"/>
Socialização (ex.: visitas, telefonemas, festas, escrever cartas)	Discar/atender chamadas telefônicas em tempo hábil	<input type="text" value="6"/>
		<input type="text"/>
		<input type="text"/>

Publicado pela CBOI Publications ©M. Law, S. Baptiste, A. Carswell, M. A. McColl, H. Polatojko, N. Pollock, 2000

Especialização em Avaliação e Intervenção Ocupacional no âmbito do Núcleo de Estudos e Informação em Desenvolvimento e Desempenho Infantil - NEIDDI

PASSO 3 e 4: PONTUAÇÃO – AVALIAÇÃO INICIAL E REAVALIAÇÃO

Confirme com o cliente os cinco problemas mais importantes e registre-os abaixo. Usando os cartões de pontuação, peça ao cliente para classificar cada problema no que diz respeito ao Desempenho e Satisfação, depois calcule a pontuação total. Para calcular a pontuação total some a pontuação do desempenho ocupacional ou da satisfação de todos os problemas e divida pelo número de problemas. Na reavaliação, o cliente classifica novamente cada problema, no que se refere ao desempenho e à satisfação. Calcule as novas pontuações e as mudanças de pontuação.

Problemas de Desempenho Ocupacional	Avaliação Inicial		Reavaliação	
	Desempenho 1	Satisfação 1	Desempenho 2	Satisfação 2
1. Tomar banho de chuveiro	1	1	5	6
2. Colocar e retirar o casaco	5	7	5	5
3. Andar na comunidade	3	2	6	9
4. Jogar bingo	4	5	6	5
5. Preparar um sanduiche	5	5	9	8

Problemas de Desempenho Ocupacional	Pontuação do Desempenho 1	Pontuação da Satisfação 1	Pontuação do Desempenho 2	Pontuação da Satisfação 2
$\text{Pontuação Total} = \frac{\text{Pontuação Total do Desempenho ou da Satisfação}}{\text{N}^{\circ} \text{ de Problemas}}$	<u>3,6</u> (18/5)	<u>4,0</u> (20/5)	<u>6,2</u> (31/5)	<u>6,6</u> (33/5)

Mudança no Desempenho = Pontuação do desempenho 2 6,2 – Pontuação do desempenho 1 3,6 = 2,6

Mudança na Satisfação = Pontuação da satisfação 2 6,6 – Pontuação da satisfação 1 4,0 = 2,6

ANOTAÇÕES ADICIONAIS E INFORMAÇÕES DO CLIENTE

Avaliação inicial:

Reavaliação:

Escala da Medida Canadense de Desempenho Ocupacional

O quanto é importante para você ser capaz de fazer esta atividade?

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
sem nenhuma importância								extremamente importante	

O quanto você está satisfeito com a maneira que você realiza esta atividade agora?

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
nada satisfeito								extremamente satisfeito	

Como você pontuaria a maneira como você realiza esta atividade agora?

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
incapaz de fazer								capaz de fazer extremamente bem	