



**UNIÃO DAS INSTITUIÇÕES DE SERVIÇO, ENSINO E PESQUISA  
LTDA.**

**FACULDADES INTEGRADAS ASMEC**

**CURSO DE PEDAGOGIA**

**NOMES DOS GRADUANDOS:**

CINARA DE SOUZA,

LUIZA RIBEIRO LABEGALINI E

PATRICIA FERNANDA DO COUTO.

**DESAFIO DA MUCOPOLISSACARIDOSE NA ESCOLA**

OURO FINO/ MG

2021

**UNIÃO DAS INSTITUIÇÕES DE SERVIÇO, ENSINO E PESQUISA LTDA.**

**FACULDADES INTEGRADAS ASMEC**

**CURSO DE PEDAGOGIA**

**DESAFIO DA MUCOPOLISSACARIDOSE NA ESCOLA.**

**AUTORAS:**

CINARA DE SOUZA,  
LUIZA RIBEIRO LABEGALINI E  
PATRICIA FERNANDA DO COUTO

**ORIENTAÇÃO:**

Prof<sup>a</sup>. Ms. Sabrina De Freitas Xavier

**CO-ORIENTAÇÃO:**

Prof. Esp. Sandra Pontes Gomes

OURO FINO/MG

2021

## AGRADECIMENTO:

Obrigada:

Aos professores que não estão mais presentes, mas que agregaram em nossos conhecimentos e em nossa vida profissional... Andrea, Ariovaldo, Clebersson, Daniele, Rita e a todos os funcionários da Faculdades Integradas Asmec – Ouro Fino. Agradecemos também as orientadoras Sandra Pontes Gomes e Sabrina Xavier, que mesmo com um ano cheio de turbulências se propuseram a nos ajudar e nos deram muita motivação. Aos nossos familiares, amigos e colegas de curso, que nos apoiaram nessa caminhada árdua e que foram essenciais para a nossa formação, que mesmo com as dificuldades enfrentadas durante a pandemia não deixaram de nos incentivar.

Gratidão aos profissionais e pais da aluna Valentina, que dispuseram seu tempo e suas histórias, concretizando o ideal deste trabalho.

E agradecer em especial a nós, companheiras de T.C.C.

Ser pedagoga é nosso sonho desde pequena, mas quem disse que seria fácil chegar até aqui? Ninguém!

Mas embarcamos nesse sonho juntas e estamos aqui hoje, finalizando essa etapa maravilhosa de nossa vida, juntas.

Fomos fundamentais uma para a outra nesta formação, assim como nossas colegas, que nunca negaram uma palavra de força, apoio e cumplicidade ao longo desta caminhada.

# SUMÁRIO

1. AGRADECIMENTO.....	03
2. SUMÁRIO.....	04
3. RESUMO .....	05
4. INTRODUÇÃO.....	06
5. DESENVOLVIMENTO.....	07
3.1 DIAGNÓSTICO .....	07
3.2 APRENDIZAGEM E EVOLUÇÃO.....	08
3.3 CONCLUSÃO.....	10
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	12
7. ANEXO.....	13
7.1. ANEXO 1 .....	13
7.2. ANEXO 2 .....	17

## RESUMO:

Este trabalho tem como objetivo pesquisar a Evolução da Mucopolissacaridose na Educação, a partir de pesquisa qualitativa e bibliográfica, para apontar a sua realidade, colocando em foco a criança Valentina Estevam Moretti, obtendo a autorização da mãe Fabiana Estevam. A Mucopolissacaridose é uma doença genética hereditária causada por erros inatos do metabolismo que levam à falta ou deficiência da atividade de determinadas enzimas, que são substâncias que participam de muitas reações químicas no nosso organismo, mantendo-nos vivos e com saúde. A criança com mucopolissacaridose deve ser incluída na escola e acolhida por toda a comunidade escolar. É interessante acompanhar o desenvolvimento e a comunicação da criança com todos.

Palavras chave: Mucopolissacaridose. Genética Hereditária, Erros inatos, Inclusa, Comunidade Escolar.

## INTRODUÇÃO:

Mucopolissacaridose é uma doença hereditária rara do metabolismo, de herança autossômica recessiva, causada pela formação irregular de enzimas, no qual o pai e a mãe da criança têm o mesmo erro inato. Existem 12 tipos de Mucopolissacaridose, mas neste trabalho fala somente da Mucopolissacaridose tipo I, onde há três graus: leve, moderado e grave. Este trabalho aborda o grau grave, também conhecida como Síndrome de Hurler.

Os indivíduos com essa síndrome têm atraso de desenvolvimento progressivo e problemas físicos mais graves, causando algumas limitações, como por exemplo no ato de pegar objetos e se movimentar, causam manifestações como: hérnias (inguinais e umbilicais), alterações faciais, limitações articulares, perda auditiva, hirsutismo, problemas respiratórios e cardíacos, aumento do fígado e baço e déficit neurológico.

O diagnóstico da Mucopolissacaridose é feito por um geneticista que para confirmar, solicita um exame de sangue para detectar a falta ou diminuição das enzimas. O único lugar do Brasil que realiza este exame é em Porto Alegre, Serviço de Genética GM – Médica do HCPA.

O Tipo de mucopolissacaridose que esta pesquisa relata é o mesmo da menina Valentina, onde o tratamento se faz na reposição de enzimas que é a Terapia de Reposição Enzimática (TRE), esse tratamento é realizado uma vez por semana. Infelizmente tem alguns tipos de Mucopolissacaridose que não há tratamento. Esse medicamento foi incorporado pela rede do SUS. Antes dessa incorporação o medicamento era solicitado através da ação judicial, pois é um medicamento de alto custo.

*DESAFIO DA MUCOPOLISSACARIDOSE NA ESCOLA foi o tema escolhido para esta pesquisa e a contribuição que o pedagogo pode oferecer no desenvolvimento e na inclusão, na vida de seus alunos. Por meio desta pesquisa pretende-se trazer o conhecimento sobre essa síndrome e seus desafios, envolvendo toda a comunidade escolar. Para tanto utilizou pesquisa qualitativa com pais, professor e diretor da criança.*

## DESENVOLVIMENTO:

Esta pesquisa tem por objetivo analisar o desenvolvimento e desafios de um aluno com Mucopolissacaridose, dentro da comunidade escolar como um todo.

Entendemos que os indivíduos com Mucopolissacaridose têm atraso de desenvolvimento progressivo físicos mais graves, o que acarretou grandes dificuldades para o docente trabalhar a parte motora com a aluna.

### *Diagnóstico:*

*Os testes quantitativos podem ser baseados na turvação urinária (teste de agregação com sais pesados) ou na visualização de manchas metacromáticas em papel impregnado em corantes (teste de azul de toluidina). Também, pode-se fazer a dosagem urinária de GAGs para se confirmar e excreção em excesso (Schwartz et al., 2001; Wraith, 1996/1995).*

*A análise pôr os testes qualitativos (cromatografia ou eletroforese), servem para identificar qual GAGs está aumentado, direcionando a investigação para qual ensaios enzimáticos específicos. deve ser realizado. O diagnóstico definitivo das MPS é feito através da dosagem medida da atividade da enzima específica para cada tipo de MPS em plasma, leucócitos ou fibroblastos (Schwartz et al., 2001; Beck, 2000). Para as MPS nas quais a enzima deficiente é uma sulfatase, deve-se dosar medir a atividade de outra sulfatase, para excluir a possibilidade diagnóstica de deficiência múltipla de sulfatases.*

A Valentina realizou o teste do pezinho, esse teste voltou, e foi solicitado para que a criança passasse em um médico geneticista, os pais não sabiam a finalidade do mesmo. O geneticista solicitou que levassem a criança até um neuropediatra, no qual o médico desconfiou que a criança era portadora da Mucopolissacaridose, porem foi uma longa caminhada até descobrir se era portadora, porque é necessário fazer a retirada do sangue e da urina. Foram realizados vários exames, e obtiveram resultados dos exames na cidade de Santos.

## Aprendizagem e Evolução:

*O atraso no desenvolvimento neuropsicomotor é frequentemente visível nos pacientes com as formas que comprometem o sistema nervoso central (como a forma grave da MPS I, da MPS II, todos os casos de as MPS III e deMPS VII). Na MPS III, por exemplo, as crianças já apresentam atraso no desenvolvimento entre os 12 e 24 meses, apresentando um máximo de funcionalidade para a idade entre os 2 e 4 anos, que é seguida por deterioração progressiva. Em pacientes com a forma atenuada da MPS I, a forma leve da MPS II, a MPS IV e MPS VI, o comprometimento intelectual pode ser mínimo ou ausente (Neufeld e Muenzer, 2001).*

Valenttina surpreendeu aos pais (Pedro e Fabiana) em relação a sua aprendizagem, porque além de frequentar a escola, ela faz várias terapias (Terapia Ocupacional, Fonoaudióloga e Fisioterapia), que trabalha a parte motora, mas também a aprendizagem; a Valenttina aprendeu as cores, a contar, nomear algumas letrinhas e a conviver socialmente.

Os pais são gratos a todos que ajudam a “regar essa plantinha”. A vida deles virou do avesso, mas descobriram que o lado certo era o avesso, o lado mais lindo de ser vivido.

Por um lado, de uma visão completamente diferente, aonde aprenderam a olhar com os olhos do coração. Deus lhes proporcionou uma benção que lhes ensinaram a viver intensamente! Segundo o pai da Valenttina não é fácil, mas conseguiram e, se ele voltasse um milhão de vezes na terra, um milhão de vezes ele escolheria ser pai da Valenttina.

A inclusão e o diagnóstico correto da Mucopolissacaridose são fundamentais e pode proporcionar melhor qualidade de vida aos membros escolares.

O intuito de haver uma boa recepção e se preocupar com o desenvolvimento infantil como um todo, resgatando na vida dessas crianças um olhar inocente.

Percebe-se atualmente que a maioria dos profissionais pedagógicos não tem o devido conhecimento sobre as doenças raras como a Mucopolissacaridose, mas quando se encontra alunos com essas doenças, tratam de buscar novos conhecimentos e metodologias para auxiliar na aprendizagem e dificuldades das crianças com Mucopolissacaridose.



*Os GAGs são componentes dos tecidos conjuntivos conectivos, onde são encontrados ligados à proteínas, formando macromoléculas denominadas proteoglicanos. Proteoglicanos fazem parte da matriz extracelular e têm a função de controlar o fluxo de água e nutrientes para as células. Sulfato de condroitin (SC), sulfato de dermatan (SD), sulfato de queratan (SQ) e sulfato de heparan (SH) são GAGs que compõem proteoglicanos e cada um têm uma única estrutura constituída de unidades repetidas de dissacarídeos. As MPS são caracterizadas pela deficiência em uma das várias enzimas lisossômicas necessárias para a quebra intracelular dos GAGs. Os GAGs não degradados acumulam-se nas células e sua quantidade em excesso é excretada na urina do paciente com MPS (Byers et al., 1998).*

Os GAGs acumulam-se nas juntas, o que dificulta a coordenação motora fina e grossa da criança com Mucopolissacaridose, por isso o desenvolvimento das habilidades motoras requer a interação de atividades relacionadas à socialização, ao aspecto emocional e cognitivo da criança. Durante a idade pré-escolar, ocorre a aquisição e o aperfeiçoamento dessas habilidades motoras, combinando-se movimentos que possibilitam à criança controlar e perceber seu corpo em diferentes posturas, o que permite sua locomoção de variadas formas no meio ambiente. O aprendizado dessas habilidades motoras globais e finas é estabelecido nesse período, quando a criança aumenta consideravelmente seu repertório motor e adquire os modelos de coordenação do movimento essenciais ao desempenho posterior nas habilidades específicas.

Não se pode descartar a possível interferência que o ambiente escolar, envolvimento familiar e reforço de estímulos motores, sensoriais e cognitivos exercem no desenvolvimento da criança. Para o desenvolvimento e entrosamento da criança com Mucopolissacaridose a docente busca aplicar atividades que está ao alcance da aluna. Já em relação a aluna, no início do ano letivo durante as aulas presenciais Valentina demonstrou-se um pouco insegura com a sala e os colegas novos. Como é uma aluna assídua, rapidamente ela foi se familiarizando com a sala, com as crianças, com as novas professoras e a nova rotina da turminha. Participava de todas as atividades propostas pela professora e quando encontrava dificuldade na realização sempre tinha o apoio e o incentivo da Cuidadora. Sempre muito esforçada, fazia tudo que era proposto, tanto no ato de segurar um lápis, quanto segurar seu copo na hora do lanche, demonstrando-se muito determinada para fazer suas atividades diárias.

As atividades lúdicas favoreciam o encontro da aluna com mucopolissacaridose junto de seus colegas de classe, as trocas afetivas e a convivência descontraída durante as brincadeiras. Desvinculando o valor material e valorizando seu lado afetivo. Existem outros objetivos que são estipulados de acordo com as necessidades de cada aluno, dependendo dos tipos de materiais concretos. Professores especializados brincam com as crianças deficientes, junto com suas famílias e colegas, orientando-as para que possam continuar de maneira estimuladora em seu âmbito escolar.

O pedagogo e o profissional especialista têm a função de orientar, estimular e motivar a aluna com Mucopolissacaridose a prosseguir com seu aprendizado, afinal ela continua em crescimento e desenvolvimento e este processo não pode e não deve ser interrompido. De acordo com o Instituto Vidas Raras, referência nacional na produção do conhecimento sobre doenças raras, o Brasil contabiliza hoje 1.089 casos de Mucopolissacaridose. O tipo da Mucopolissacaridose da Valentina, tem um tratamento que utiliza a reposição de enzimas, com aplicação de injeções. A criança citada recebe uma aplicação de injeção por semana, deixando-a sonolenta e desanimada nas aulas. Esse medicamento foi incorporado pela rede do SUS. Antes dessa incorporação o medicamento era solicitado através da ação judicial, pois é um medicamento de alto custo. Infelizmente alguns tipos de mucopolissacaridose não há esse tratamento.

#### Conclusão:

Aluna mesmo com suas limitações concluiu o ano letivo alcançando o desenvolvimento necessário, participando de todas as atividades propostas.

A mucopolissacaridose tem sido entendida como um novo olhar pedagógico, pois a criança aprende e se desenvolve enquanto brinca, além de amenizar os traumas causados pela síndrome.

A experiência do sucesso na instalação de uma escola inclusiva se materializa na prática do dia a dia da equipe de profissionais e voluntários, através de uma educação lúdica e humanizadora, onde haja interação, troca, carinho e ampliação do

conhecimento intelectual e emocional, atuando junto aos alunos e suas famílias, que têm neste espaço um lugar de "vida", onde tudo se diferencia da rotina escolar.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

<https://g1.globo.com>noticia>, acessado dia 10/09/2021.

[https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0103-05822010000300018](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822010000300018), acessado dia 09/09/2021.

[https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0103-05822010000300018](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822010000300018), acessado dia 08/09/2021.

<https://www.lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/8952/000591693.pdf?sequence=1>, acessado dia 09/09/2021.

<https://blog.varsomics.com/mucopolissacaridoses-mps-quais-sao-os-tipos-e-sintomas/?amp=1>, acessado dia 10/10/2021.

<https://www.google.com/amp/s/g1.globo.com/google/amp/rn/rio-grande-do-norte/noticia/2020/03/02/doencas-raras-rn-e-o-3o-estado-do-brasil-com-maior-prevalencia-de-mucoplissacaridoses-diz-especialista.ghtml>, acessado dia 12/09/2021.

PESQUISA QUALITATIVA.

## ANEXO 1:

### **PESQUISA QUALITATIVA PARA A REALIZAÇÃO DESTE TRABALHO:**

#### **ENTREVISTA COM PROFESSORA DA TURMA:**

NOME: ANA HERMINIA DE PAULA

ANO E ESCOLA QUE LECIONOU: 2019/ EMEI TIA TANIA

° *Qual foi a sua preparação para lidar com a inclusão?*

Meu primeiro emprego foi na instituição APAE da cidade de Monte Sião (graduada em Pedagogia pelas faculdades ASMEC) lá foi minha grande escola, minha base para lecionar como professora de Educação Especial. Todo meu amor e admiração por essa área da educação.

Quando fui trabalhar com a Valentina não tive nenhuma preparação pedagógica, mas a partir do momento que comecei a trabalhar com ela já fui estudando em casa e procurando aprender qual a melhor maneira/didática para poder auxiliá-la em suas dificuldades,

° *Qual foi o seu maior desafio em relação a MPS?*

Em relação a MPS minha maior dificuldade foi a parte motora, pois Valentina tinha uma certa dificuldade em andar com os pés planados no chão, correr, segurar compreensão alguns objetos, porém, nada que a impedisse de ser uma criança feliz e brincalhona. Sua fala era comprometida também, então me atentei a sempre pedir á ela que falasse/se expressasse de forma que todos a sua volta compreendesse o que era falado por ela.

° *O desenvolvimento de sua aluna foi bom? Alcançou os resultados esperados? Conte-nos um pouco desse desenvolvimento, como foi trabalhado.*

Dentro do que foi proposto a aluna, ela alcançou os objetivos gradativamente. Se socializava super bem com todas as crianças e professoras, tudo que lhe era proposto como atividade mesmo com toda sua dificuldade motora ela as realizava a

seu modo. Como convivi com ela na educação Infantil, todas as estimulações que oferecíamos ela as realiza com bastante empenho.

*° Pra finalizar, encerre falando um pouco do que aprendeu com a MPS, e o que ela mudou na sua vida de professor desde então.*

Há 10 anos trabalho com educação Especial e cada ano, cada aluno é um desafio pois todas as crianças em sua singularidade e individualidades são especiais e desafiadoras. Aprendo a cada ano a ser uma professora melhor, mas o que mais aprendi foi a ser um ser humano melhor. Olho diferente para cada dia, cada pessoa, cada ser pois acredito que todos nós temos algo a ensinar e a aprender. Valentina, como todos os outros, que somos abençoados e que eles têm muito mais a ensinar para nós do que nós a eles.

## ENTREVISTA COM DIRETORA DA TURMA/ESCOLA:

NOME: Glaucia Helena Fernandes de Oliveira

ESCOLA QUE TRABALHOU: EMEI TIA TÂNIA

*Como foi para você, saber que iria receber em sua escola uma aluna com MPS? E quais foram as adaptações para que houvesse inclusão?*

No início tive medo pelo relato da tia da aluna que veio fazer a matrícula, alegando que a criança tinha apneia e poderia morrer dormindo. Mas como passar do tempo, conhecendo a família e a criança, fomos nos adaptando juntos.

*O aluno(a) alcançou o desenvolvimento necessário?*

Aluna mesmo com suas limitações concluiu o ano letivo alcançando o desenvolvimento necessário, participando de todas as atividades propostas e tendo um bom convívio com os colegas, professoras e demais funcionários.

## **ENTREVISTA COM SUPERVISORA PEDAGOGICA DA ESCOLA:**

NOME: Gisela Damasceno e Souza

ESCOLA QUE TRABALHOU: EMEI TIA TÂNIA

*Como era o comportamento da aluna em seu ambiente escolar?*

Era uma aluna muito querida por todos da comunidade escolar, se entrosava com todos, uma socialização muito boa.

*Qual a necessidades de acompanhamento da criança, quais atividades necessitava mais deste acompanhamento?*

Praticamente o tempo todo havia uma cuidadora acompanhando a Valentina em suas atividades. Havia a orientação da Psicopedagoga na qual todos conseguiam conduzir perfeitamente todas as atividades com a aluna. Aluna realizava as mesmas atividades que o restante dos alunos, não foi necessário fazer tanta adaptação

·

*O uso de medicamentos, como influência na vida escolar dessa aluna?*

Oscilava bastante, as vezes ia para a escola um pouco mais apática, secreções com mais intensidade, com um pouco de sono... as vezes até dormia e ficávamos todos atento e com medo, já que no contexto não era legal dormir na escola.

*Como você acompanhava essa aluna?*

Sempre. Estava sempre ciente do que a aluna fazia, era notório que ela se desenvolvia super bem, apesar de todo o contexto de suas limitações ela estava muito bem em sua rotina escolar, só em questão de sua coordenação motora que era mais difícil.

*Como era desenvolvido as metodologias para a mesma?*

Além de tudo que era aplicado em sala havia as orientações da Psicopedagog



ANEXOS 2:



**A IDEIA DE ABORDAR ALGUM TEMA RELACIONADO COM A MUCOPOLISSACARIDOSE SURTIU PORQUE UMA DE NÓS TIVEMOS CONTATO DIRETO COM A VALENTINA E FOI INTERESSANTE ACOMPANHAR TODO SEU DESENVOLVIMENTO.**



**VALENTINA É ESPECIAL EM TODOS OS SENTIDOS, MESMO COM SUAS LIMITAÇÕES É MUITO DETERMINADA COM O QUE QUER.**



**O PEDAGOGO DEVE OFERECER NO DESENVOLVIMENTO DA CRIANÇA COM MUCOPOLISSACARIDOSE UM ESPAÇO PARA FAVORECER O BRINCAR.**



**VALENTINA REALIZANDO ALGUMAS DE SUAS ATIVIDADES DE COORDENAÇÃO MOTORA NA ESCOLA.**



**VALENTINA É UMA CRIANÇA MUITO AMOROSA E CHEIA DE LUZ.  
SEUS PAIS TÊM MUITO ORGULHO DA FILHA QUE TEM E A ESCOLHERIAM  
MIL VEZES. SÃO EXCELENTES PAIS!**



**PACIENTE COM A FORMA ATENUADA DA MPS I.**

**APRESENTA FACE CARACTERÍSTICA, ABDOME PROEMINENTE DEVIDO À VISCEROMEGALIA, ENTRE OUTRAS CARACTERÍSTICAS DA DOENÇA. IMAGEM REPRODUZIDA COM AUTORIZAÇÃO.**



15 DE MAIO

DIA INTERNACIONAL DA CONSCIENTIZAÇÃO  
**DAS MUCOPOLISSACARIDOSES**

Eu Fabiana Estevam, portadora  
de CPF: 330.229.138-85, RG-42521657-3,  
autorizo a utilização da ima-  
gem e/ou depoimento da vida  
de Valentina Estevam Moretti,  
para trabalhos produzidos e  
veiculados por

Fabiana Estevam.

**AUTORIZAÇÃO DE FABIANA ESTEVAM, PARA O USO DE IMAGEM E  
DEPOIMENTO DA VIDA DE VALENTINA ESTEVAM MORETTI, SUA FILHA.**