

# AS CRIANÇAS PORTADORAS DE MUCOPOLISSACARIDOSE E A ENFERMAGEM: UMA EXPERIÊNCIA DE DESHOSPITALIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA

CHILDREN WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS AND NURSING: AN EXPERIENCE IN ASSISTANCE FOR DEHOSPITALIZATION

NIÑOS CON MUCOPOLISACARIDOSIS Y LA ENFERMERÍA: EXPERIENCIA DE LA DESHOSPITALIZACIÓN DE LA ASISTENCIA

Maria Coeli Cardoso Viana Azevedo<sup>1</sup>  
Marília Fernandes Gonzaga de Souza<sup>2</sup>  
Isabelle Pinheiro de Macedo<sup>3</sup>  
Akemi Iwata Monteiro<sup>4</sup>  
Raimunda Medeiros Germano<sup>5</sup>

## RESUMO

Relato de experiência por meio do qual objetiva-se discutir e divulgar o processo de desospitalização de crianças portadoras de mucopolissacaridose (MPS) ocorrido em Hospital de Pediatria Professor Heriberto Ferreira Bezerra (HOSPED) em Natal-RN. A MPS é uma doença genética que resulta da deficiência de enzimas lisossômicas. A terapêutica medicamentosa consiste na terapia de reposição enzimática (TRE) específica, medicação de alto custo, administrada semanalmente em aproximadamente quatro horas. Como problema, observou-se que esses pacientes eram submetidos à internação hospitalar por vinte e quatro horas, somente para este tratamento, sendo liberados no dia seguinte. A partir daí, iniciou-se uma inquietação por parte da equipe multiprofissional, em que se questionou a necessidade da internação. A desospitalização é a nova tendência da assistência hospitalar, relacionada aos benefícios ao paciente, diminuindo os riscos de infecções, traumas, privações afetivas e sociais, bem como a diminuição de custos hospitalares e disponibilidade de leitos para outros tratamentos. A não internação favoreceu os portadores de MPS, permitindo-lhes que passassem poucas horas no ambulatório, sendo liberadas após o término da terapêutica. A equipe de enfermagem do ambulatório hoje assume integralmente a TRE, construindo vínculo com as crianças e seus familiares, tendo sido elaboradas estratégias para a assistência com criatividade e compromisso social, além de realização de melhorias na estrutura física, estabelecendo um ambiente confortável. Atualmente, tem-se a preocupação com o financiamento da TRE, visto que o HOSPED não é credenciado como Hospital Dia e depende da aquisição de tais enzimas por liminares judiciais para garantir a continuidade do tratamento.

**Palavras-chave:** Cuidados de Enfermagem; Hospital Dia; Mucopolissacaridoses; Saúde da Criança.

## ABSTRACT

This article reports the experience which purpose is to divulge and discuss the process of dehospitalization for children with mucopolysaccharidosis (MPS) at the Pediatric Hospital Professor Heriberto Ferreira Bezerra (HOSPED) in the city of Natal / RN. The MPS are a genetic disease that results from deficiency of lysosomal enzymes. The drug therapy is the enzyme-replacement therapy (TRE). It has a high cost for the dose is administered weekly as a four hour infusion. The problem is that these patients were hospitalized for twenty-four hours to receive the treatment, being discharged after that. At this point the necessity for hospitalization was questioned. The dehospitalization is the new trend in hospital care, as it reduces the risk for infections and trauma, the emotional and social deprivation as well as it lower costs as more hospital beds are made available for other treatments. The non-hospitalization process allows the child to spend a few hours in the clinic, being released after the therapy administration. The nursing staff from the ambulatory is now completely responsible for the TRE, establishes bonds with the children and their families, and is prepared to assist with creative strategies for assistance and social commitment, thus, achieving improvements in physical structure, and creating a comfortable environment. Currently there is concern about the TRE financing, because the hospital is not accredited as a day care hospital and depends on court injunctions to purchase the enzymes and to ensure the continuity of the treatment.

**Key words:** Nursing Care; Hospital Day; Mucopolysaccharidosis; Child Health.

<sup>1</sup> Mestranda em Enfermagem pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Especialista em Enfermagem Oncológica. Gerente de Enfermagem do Hospital de Pediatria Professor Heriberto Ferreira Bezerra/UFRN.

<sup>2</sup> Mestranda em Enfermagem pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Especialista em Enfermagem em Terapia Intensiva. Enfermeira do Hospital de Pediatria Professor Heriberto Ferreira Bezerra/ UFRN.

<sup>3</sup> Mestranda em Enfermagem pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Bolsista do Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da UFRN.

<sup>4</sup> Doutora em Enfermagem. Professora associada II do Departamento de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Norte.

<sup>5</sup> Doutora em Educação. Professora Associada II do Departamento de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Norte.

Endereço para correspondência – Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN) Departamento de Enfermagem – Campus Universitário. Lagoa Nova – Natal-RN – CEP. 59.078-970. Telefone (84) 32153862. E-mail: akemiiwata@hotmail.com.

## RESUMEN

Se trata de un informe de experiencia que tiene por objeto difundir y discutir el proceso de deshospitalización de niños con mucopolisacaridosis (MPS) en el Hospital de Pediatría Profesor Heriberto Ferreira Bezerra (HOSPED) de Natal / RN. Las MPS es una enfermedad genética resultado de la deficiencia de enzimas lisosomas. La terapéutica medicamentosa consiste en terapia de reemplazo enzimático (TRE) específica, de alto costo, administrada una vez por semana en aproximadamente cuatro horas. El problema observado fue que estos pacientes permanecían internados en el hospital durante veinticuatro horas sólo para efectuar este tratamiento y eran liberados al día siguiente. A partir de entonces, el equipo de enfermeros comenzó a cuestionar la necesidad de la hospitalización. La deshospitalización es la nueva tendencia en la atención hospitalaria, relacionada a los beneficios para el paciente, reduciendo el riesgo de infecciones, traumas, falta de afecto y aspecto social. Además, reduciría los costos y aumentaría la disponibilidad de camas para otros tratamientos. La no internación favoreció a los niños con MPS y permitió que pasasen pocas horas en el ambulatorio y que se fuese a su casa después del tratamiento. Actualmente, el equipo de enfermería de del ambulatorio es responsable del TRE y ha establecido un vínculo con los niños y sus familiares., construyendo la relación con los niños y sus familias, por haber sido preparadas para ayudar con estrategia creativa de asistencia y compromiso social, y también logro de mejoras en la estructura física, creando un ambiente comfortable. Actualmente existe preocupación por la financiación de la TRE, pues lo HOSPED no está acreditado como un hospital día, y depende de la compra de tales enzimas por mandamientos judiciales para garantizar la continuidad del tratamiento.

**Palabras clave:** Cuidados de Enfermería; Hospital Día; Mucopolisacaridosis; Salud Infantil.

## INTRODUÇÃO

Com a mudança do quadro de morbimortalidade da população em geral, dado o aumento de casos de doenças crônico-degenerativas e causas externas, cresce a demanda por serviços e ações mais complexas, com o aumento dos custos, necessidades por novos fármacos e novas tecnologias. O escasso financiamento da saúde e a necessidade da incorporação dos princípios do Sistema Único de Saúde (SUS) na assistência em todos os níveis de complexidade, no entanto, trazem uma nova configuração na temática da hospitalização.

Ao abordar essa questão, Vecina Neto e Malik apontam como tendência para o futuro de gestão hospitalar a redução de leitos hospitalares, visto que “esta discussão tem profundas implicações econômicas, na medida em que se estima que setenta por cento dos gastos do SUS são destinados a hospitais”<sup>1</sup>

As autoras indicam a tendência da migração da assistência hospitalar para a assistência domiciliar e Hospital Dia. Ambas estão preocupadas com o paciente no âmbito hospitalar, buscando, portanto, afastar o paciente para sua residência sem necessidade de hospitalização. No Hospital Dia, trabalha-se com a proposta de atendimento ambulatorial, prestando assistência diagnóstica, tratamento de média complexidade, ações educativas, ou seja, envolvem ações de promoção à saúde, prevenção de doenças e agravos, cura e reabilitação, através de um acompanhamento contínuo.

Em 1988, em Leiden, cidade da Holanda, *A Carta da Criança Hospitalizada*, elaborada pela European Association of Children in Hospital (EACH) trouxe como primeiro princípio que “a admissão de uma criança no hospital só deve ter lugar quando os cuidados necessários à sua doença não possam ser prestados em casa, em consulta externa ou em hospital dia”<sup>2</sup>

No Brasil, o Conselho Nacional dos Direitos da Criança e do Adolescente (CONANDA), em sua Resolução nº 41, de 13 de outubro de 1995, aprovou o direito da criança ou

do adolescente de não ser ou permanecer hospitalizado desnecessariamente por qualquer razão alheia ao melhor tratamento da sua enfermidade.<sup>3</sup>

O Hospital de Pediatría Professor Heriberto Ferreira Bezerra (HOSPED), hospital de referência para o tratamento de síndromes menos comuns, dentre elas a mucopolissacaridose (MPS), vem sendo pioneiro na implantação de estratégias de desospitalização desses pacientes. O surgimento de novos casos diagnosticados dessa patologia no Estado do Rio Grande do Norte, em um período de seis meses, passou de três casos para mais de uma dezena de pacientes atendidos no referido hospital. Essa situação mostra a relevância da busca de alternativas para uma nova abordagem na assistência.

Os pacientes mais beneficiados com o atendimento ambulatorial são os portadores de doenças crônicas. No HOSPED, tem-se o acompanhamento contínuo das crianças portadoras de diabetes melito, lúpus, bexiga neurogênica, fibrose cística, obesidade infantil, MPS, dentre outras, trazendo benefícios para sua qualidade de vida.

As mucopolissacaridoses são conceituadas como um grupo de doenças genéticas que resultam da deficiência de enzimas lisossômicas responsáveis pela degradação de mucopolissacarídeos.<sup>4</sup> No HOSPED, são atendidas crianças portadoras de MPS tipo I, ou síndrome de Hurler, e VI, ou síndrome de Maroteaux-Lamy, já iniciado o tratamento para o portador de MPS II, também conhecida como “síndrome de Hunter”.

O portador de MPS apresenta limitações físicas, como dificuldade para estender dedos (dificultando o simples ato de pegar um lápis), joelhos e articulações, além de face com características grosseiras pela infiltração de lisossomos. Algumas MPSs causam deficiência mental progressiva.

O tratamento consiste na administração semanal de medicação específica intravenosa, uma enzima conforme o tipo de MPS, que deve ser infundida em aproximadamente quatro horas, durante as quais são observados os sinais vitais do paciente, em especial a

verificação da pressão arterial, uma vez que ela corre o risco de elevar-se. Após essa medicação, nenhuma outra conduta deve ser tomada, a menos que haja intercorrências clínicas.

A terapia de reposição enzimática (TRE) impede o início de alguns sintomas ou a melhora desses, se já estiverem presentes, interferindo positivamente na qualidade e na expectativa de vida dos pacientes. Nesse sentido, está havendo investimentos em pesquisas na área, a fim de que esses pacientes não sejam abandonados e possam usufruir de tratamentos mais avançados.<sup>4</sup>

Nesse sentido, a primeira criança brasileira submetida a TRE fez parte de um evento experimental em seres humanos no Canadá, em 2001, sendo escolhido entre 42 pacientes. Aos 11 anos, tinha apenas mais dois anos de expectativa de vida; após oito anos de TRE, aumentou sua estatura, ganhou peso, voltou a falar e a movimentar braços, pernas e mãos, regrediu o tamanho do baço e do fígado e apresentou melhora significativa do quadro respiratório. O tratamento não promove regressão no estado da aparência física, porém esse quadro se estaciona. Retornando ao Brasil em 2002, o paciente possibilitou que outras crianças recebessem a TRE. Atualmente, são disponíveis terapias específicas, também para portadores de MPS tipos II e VI.<sup>5</sup>

Entretanto, a enzima específica para MPS I, medicamento de alto custo, recebeu registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) em 2005,<sup>6</sup> mas não está incluído na lista de medicações excepcionais do Ministério da Saúde, sendo subsidiada pela indústria farmacêutica ou financiada pelos governos estaduais ou pela União. Assim, é necessário identificar o maior número de casos no país e cobrar a distribuição pelo SUS da medicação específica.

Nas discussões sobre o tratamento das doenças raras no Brasil, alerta-se para a necessidade de políticas de saúde específicas para cada doença rara, alegando-se que o SUS não possui política de assistência farmacêutica específica para tratá-las e que a demanda de TRE vem aumentando, sendo balizada por ordens judiciais.<sup>6</sup>

Em 20 de janeiro de 2009, foi publicada pelo Ministério da Saúde a Portaria nº 81, baseada na Organização Mundial de Saúde (OMS), na Sociedade Brasileira de Genética Clínica e na Sociedade Brasileira de Genética, que institui, no âmbito do SUS, a Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica. Uma das justificativas para sua implementação é que 5% das gestações resultam no nascimento de uma criança com algum tipo de doença genética, comprometendo-lhe o desenvolvimento e a qualidade de vida.<sup>7</sup>

Essa portaria veio respaldar as ações desenvolvidas no HOSPED ao portador de doenças genéticas, dentre elas a MPS, organizando uma linha de cuidados integrais (promoção, prevenção, tratamento e reabilitação) envolvendo todos os níveis de atenção, com equipe multiprofissional, da qual fazem parte enfermeiros, médicos, nutricionistas, psicólogos e outros com atuação interdisciplinar.

Em estudo realizado com os acompanhantes responsáveis pelas crianças com doenças crônicas atendidas numa unidade pediátrica que passam por experiência de internações e reinternações, revela-se que os pais muitas vezes sentem-se culpados pelo sofrimento pelo qual a criança está passando. É difícil para eles saber que o filho tem uma doença incurável e que isso traz mudanças na dinâmica familiar.<sup>8</sup>

Assim, a desospitalização da criança influencia positivamente na qualidade de vida dos pacientes e de sua família, além de promover a ampliação de leitos e, por consequência, a diminuição dos custos hospitalares.

Tais razões econômicas já foram percebidas por profissionais de outras áreas, como os da empresa especializada em projetos arquitetônicos para hospitais, Bross Consultoria e Arquitetura,<sup>9</sup> que atualmente não planeja construir hospitais de grande porte. Com as práticas médicas simplificadas e equipamentos ocupando menos espaços, hospitais com mais de 300 leitos são específicos para ensino e pesquisa. No enfoque da nova tendência arquitetônica de construção de hospitais, entende-se que devem ser consideradas a ambiência, o acolhimento, a humanização, estimulando a diminuição do tempo de permanência dos pacientes internados e corroborando a ideia preconizada pela Estratégia de Saúde da Família.

Essa estratégia, ao trabalhar com os conceitos de vínculo e responsabilização, gera maior comprometimento e continuidade da assistência, podendo ser destacadas as visitas domiciliares estendendo a atenção ao domicílio e à família como um rico instrumento de trabalho no atendimento à criança em situação de risco.<sup>10</sup>

Dessa forma, busca-se, neste relato, responder aos seguintes questionamentos: Como ocorreu o processo de desospitalização de pacientes portadores de MPS em tratamento no Hospital de Pediatria Professor Heriberto Ferreira Bezerra? Quais as modificações na atenção de enfermagem prestadas a esses pacientes diante desse novo contexto?

Assim, objetivou-se discutir e divulgar o processo de desospitalização de crianças portadoras de MPS ocorrido no HOSPED, em Natal/RN, considerando as implicações para a assistência de enfermagem prestada a esses pacientes.

## METODOLOGIA

Trata-se de um relato de experiência, uma vez que se propõe descrever um tema ainda pouco explorado no meio acadêmico e, principalmente, na enfermagem, partindo da descrição da realidade vivenciada.

A experiência de desospitalização do portador da MPS se deu em um hospital pediátrico de ensino, credenciado exclusivamente para a rede SUS, situado na cidade de Natal, Rio Grande do Norte. São atendidos nessa instituição pacientes até 16 anos, distribuídos em 45 leitos e várias especialidades médicas, além do serviço de ambulatório, onde são desenvolvidas diversas atividades de diagnósticos e tratamentos.

O HOSPED, sendo hospital de referência em todo o Estado, realiza 4 mil atendimentos ambulatoriais e 140 internamentos em média por mês. Engloba uma equipe multiprofissional formada por médicos, equipe de enfermagem, psicólogos, nutricionistas, farmacêuticos, fisioterapeuta, assistentes sociais, dentre outros, visando ao tratamento integral dos pacientes.<sup>11</sup>

Neste trabalho, descreve-se o processo de desospitalização da assistência prestada aos pacientes com mucopolissacaridose no referido hospital. Esse relato foi possível porque as pesquisadoras atuam nessa instituição, quer na área da assistência, quer na do ensino e na da pesquisa.

Este relato foi descrito com base em categorias preestabelecidas: 1) O processo de desospitalização no HOSPED; 2) As implicações na assistência de enfermagem; e, por fim, 3) Propostas para o futuro.

### **O processo de desospitalização no HOSPED**

O atendimento às crianças portadoras de MPS no HOSPED iniciou-se a partir da internação de uma criança com diagnóstico de MPS tipo I, considerada pela equipe médica como fora de possibilidades terapêuticas, no segundo semestre de 2008. Essa foi o marco inicial da Terapia de Reposição Enzimática no hospital.

Na tentativa de melhorar as condições clínicas dessa criança, como padrão respiratório, circulatório, dentre outros, a equipe médica procurou no serviço de genética do Centro de Reabilitação Infantil (CRI), órgão da Secretaria Estadual de Saúde do RN/ SESAP, a possibilidade de iniciar nela a TRE, que se encontrava internada em estado bastante comprometido no HOSPED. A TRE possibilitou o internamento de outras crianças, algumas com laços genéticos, com o mesmo diagnóstico, porém em melhores condições clínicas, para a administração das enzimas.

Em decorrência do início tardio da TRE, a primeira criança atendida não resistiu às complicações já instaladas, principalmente cardíacas e respiratórias, contudo possibilitou ao CRI encaminhar novos casos diagnosticados para tratamento especializado.

Após a observação de que tais pacientes eram submetidos a internação hospitalar por 24 horas somente para receber o tratamento citado e era liberado no dia seguinte, houve inquietação por parte das enfermeiras da enfermaria dessa instituição, bem como dos médicos assistentes e administradores, que questionaram as reais necessidades de esse procedimento dar-se em nível hospitalar.

Muito foi discutido a esse respeito, sendo que o único ponto favorável à hospitalização foi o comodismo prático em executar o procedimento e que o ambulatório não teria equipe de enfermagem treinada. Em contrapartida, os questionamentos contrários foram maiores, visto a exposição da criança a infecção hospitalar, à interrupção da rotina diária por mais de 24 horas, à ocupação de um leito hospitalar, reduzindo a disponibilidade deste para outro paciente, além dos custos com alimentação, higiene e acomodações para criança e seu acompanhante.

O valor do ato de desospitalização, tanto no que se refere aos pacientes quanto aos profissionais e à instituição, traz vários benefícios, visto que o paciente tem redução no tempo de tratamento e menor risco de infecção, os profissionais podem desenvolver uma assistência individualizada ambulatorial e a instituição tem redução de custos hospitalares, além da disposição de leitos para outras demandas.

No meio hospitalar e ambulatorial, é comum o preconceito sobre a doença e pouco é falado sobre o investimento terapêutico aos portadores de MPS. Esse comportamento, provavelmente, está relacionado à aparência deformada da face e do corpo, à produção aumentada de secreções em vias aéreas superiores e ao fato de alguns apresentarem atraso no desenvolvimento cognitivo.

Esta experiência teve como dificuldade inicial a resistência da equipe de enfermagem do ambulatório em receber esses pacientes para a TRE, realidade até então incomum para tratamento em ambiente ambulatorial. Superados os obstáculos iniciais, tornou-se evidente o acolhimento nesse novo setor por parte de toda a equipe multiprofissional.

### **As implicações na assistência de enfermagem**

A decisão para uma mudança de conduta diante desses pacientes não se deu de forma fácil, tendo em vista a resistência por parte de alguns membros da equipe de enfermagem do ambulatório, novo local destinado ao tratamento. A opção de escolha para envolver a nova equipe no acolhimento do portador de MPS foi por meio de diálogo, escuta das angústias e fornecimento de informações educativas sobre os cuidados a tomar. Nesse processo, foram envolvidos vários membros da equipe, tais como médicos, enfermeiros, administradores e direção geral da instituição.

A equipe de enfermagem, nos dias atuais, assume, gradualmente, o papel de coparticipação e escuta nas decisões técnicas e administrativas hospitalares, especialmente no que se refere à melhoria da qualidade no atendimento e da assistência humanizada.

Apesar de esse espaço ainda ser percebido de forma incipiente, na maioria das instituições hospitalares é possível identificar conquistas isoladas dessa atuação da enfermagem, tal como exposto neste relato.

Desse modo, foi realizado um treinamento para a equipe de enfermagem, no qual foram utilizados vários métodos com o objetivo de sensibilizar as enfermeiras, técnicas e auxiliares de enfermagem, desde aquisição de lanches, material gráfico ilustrativo até o depoimento de uma mãe da criança portadora de MPS tipo II. Após o treinamento, houve a sensibilização, com o envolvimento da equipe do ambulatório, demonstrando interesse e segurança para cuidar desse paciente.

Hoje a equipe de enfermagem do ambulatório assume integralmente a assistência na TRE, construindo vínculo gradativo com as crianças assistidas pelo programa e seus familiares. Elaboraram a própria assistência, incluindo a criatividade para novas estratégias de acolhimento,

tal como a montagem de *kits* com material de higiene pessoal, incluindo toalhas, para que as crianças que vêm de municípios ou bairros distantes tomem banho antes de iniciar o procedimento.

Em parceria com laboratórios representantes das enzimas, a equipe buscou financiamentos para melhoria da estrutura física, estabelecendo um ambiente confortável com televisão, brinquedos e climatização.

Atualmente, após nove meses de reposição enzimática, as crianças beneficiadas pelo tratamento apresentam melhoras significativas no quadro clínico, dentre as quais o crescimento de estatura, a redução de secreções de vias áreas superiores, melhorando o padrão de sono, a aquisição de flexibilidade dos dedos das mãos. Essa estratégia tornou possível às crianças as habilidades motoras finas e a frequência regular na escola, ausentando-se apenas no dia da TRE e retornando para casa ao final do dia.

### Propostas para o futuro

Atualmente, temos a preocupação com o financiamento desse programa de terapia de reposição de enzimas, já que o HOSPED não é reconhecido como Hospital Dia pelos gestores estaduais e municipais. Apesar de as enzimas serem recebidas pelos pacientes por liminar judicial, o procedimento de TRE é cobrado como consulta médica com observação em ambulatório.

Com isso, percebe-se que é necessária a regularização legal dessa instituição como Hospital Dia. A Portaria nº 44/GM, de 10 de janeiro de 2001,<sup>12</sup> em algumas de suas considerações, mostra como necessidade a padronização do atendimento em regime de Hospital Dia e estabelece como critério a realização de procedimentos terapêuticos que necessitem de observação médica e de enfermagem por até 12 horas. A cobrança efetuada por meio de Autorização de Internação Hospitalar (AIH) especificando o nível de atendimento da instituição e atendimento em regime de Hospital Dia inclui a cobrança de medicamentos previstos para as intercorrências, tais como os anti-piréticos, antieméticos e antialérgicos.

Diante do exposto, ressalte-se a importância de instituições como o HOSPED ter seu reconhecimento como Hospital Dia, visto que, além da TRE na MPS, realiza

outros procedimentos de relevância para o diagnóstico e o acompanhamento de patologias crônicas infantis, como diabetes, fibrose cística e outras citadas, todas promovidas no ambiente do ambulatório.

### CONSIDERAÇÕES FINAIS

A temática da desospitalização é amplamente discutida na área da psiquiatria, porém pouco se ouve falar em outros campos de atuação, daí a importância do registro desta experiência positiva, ocorrida na área da pediatria.

A desospitalização é a tendência atual na saúde, beneficiando tanto a criança quanto o hospital, uma vez que se amplia a oferta de leitos hospitalares para casos que realmente necessitam de tratamento nesse ambiente.

Isso porque, nos dias atuais, os tratamentos de rotina ganharam resolubilidade, apontando a necessidade de se adotar uma conduta de conformidade com o avanço da tecnologia hospitalar, uma vez que novos medicamentos e avanços da medicina proporcionam tratamentos à criança em curtos períodos de hospitalização ou em casa junto com a família.

Neste relato, a desospitalização favoreceu os portadores de MPS, ao evitar a hospitalização desnecessária, diminuindo riscos, como infecções, traumas, privações afetivas e sociais. Ao ser desospitalizada, a criança passa algumas horas em um ambiente que não é caracterizado como enfermagem e liberado após o término do procedimento terapêutico, o que torna menos estressante sua permanência no local considerado estranho: o ambulatório.

Espera-se, assim, contribuir com outros serviços que vivenciam a hospitalização, muitas vezes desnecessária, a fim de que os resultados aqui alcançados sejam referência e estímulo para que ocorram mudanças na assistência que objetivem maior qualidade no atendimento aos pacientes.

Outro ponto a destacar é o envolvimento da enfermagem em todas as etapas do processo de desospitalização, integrando ações de promoção da saúde, prevenção de doenças, cura e reabilitação, revelando seu compromisso e sua capacidade de adaptação às necessidades de seus pacientes.

### REFERÊNCIAS

1. Vecina Neto G, Malik AM. Tendências na assistência hospitalar. Ciênc Saúde Coletiva [internet]. 2007 ago [Citado em 2009 abr. 23]; 12(4): 825-839. Disponível em: [http://www.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1413-81232007000400002&lng=en](http://www.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232007000400002&lng=en). doi: 10.1590/S1413-81232007000400002.
2. Instituto de apoio a criança. Carta a criança hospitalizada [internet]. 2000 Out [Citado em 2009 maio 03]. Disponível em: <[http://www.iacrianca.pt/crianca/Carta\\_livro.pdf](http://www.iacrianca.pt/crianca/Carta_livro.pdf)>.
3. Brasil. Conselho Nacional dos Direitos da Criança e do Adolescente. Resolução nº 41 de 13 de outubro de 1995. Dispõe sobre os direitos da criança hospitalizada. Diário Oficial da República Federativa do Brasil, seção I: 163; 1995.
4. Ribeiro EM. Mucopolissacaridoses. Pró-fono Revista de Atualização Científica [Internet]. 2008. [Citado em 2009 maio 03]; 20(Supl): 63-5. [Apresentado no II Congresso Brasileiro de Fonoaudiologia e Genética dos Distúrbios da Comunicação; 2008; Fortaleza, Ceará]. Disponível em: [www.revistaprofono.com.br](http://www.revistaprofono.com.br).
5. Carreirão Filho W. Associação Catarinense de Mucopolissacaridoses (ACAMU). Experiência de 20 anos com paciente portador de doença rara e tratamento de alto custo. Depoimento de uma vida familiar junto a um portador de doença genética rara. [Citado em 2009 maio 05]. Disponível em: [http://www.stf.jus.br/arquivo/cms/processoAudienciaPublicaSaude/anexo/Associacao\\_Catarinense\\_de\\_Mucopolissacaridoses.pdf](http://www.stf.jus.br/arquivo/cms/processoAudienciaPublicaSaude/anexo/Associacao_Catarinense_de_Mucopolissacaridoses.pdf).

6. Souza MV, Picon PD, Schwartz IVD. Medicamentos de alto custo para doenças raras no Brasil: o exemplo das doenças lisossômicas. *Ciênc Saúde Coletiva* [internet]. 2007 [Citado em 2009 maio 05]. Disponível em: [http://www.abrasco.org.br/cienciaesaudecoletiva/artigos/artigo\\_int.php?id\\_artigo=2406](http://www.abrasco.org.br/cienciaesaudecoletiva/artigos/artigo_int.php?id_artigo=2406).
7. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº 81 de 20 de janeiro de 2009. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), a Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica [internet]. 2009 jan [Citado em 2009 maio 05]. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2009/GM/GM-81.htm>.
8. Silva FM, Correa I. Doença crônica na infância: vivência do familiar na hospitalização da criança. *REME Rev Min Enferm.* [internet]. 2006 [Citado em 2009 ago. 05]. 10(1): 18-23. Disponível em: <http://www.revenf.bvs.br/pdf/reme/v10n1/a03v10n1.pdf>.
9. Guelli A, Baccarini GB. Bem vindo à era da desospitalização. [Citado em 2009 mai 01]. Disponível em: [http://www.flexeventos.com.br/detalhe\\_01.asp?url=artigos\\_desospitalizacao.asp](http://www.flexeventos.com.br/detalhe_01.asp?url=artigos_desospitalizacao.asp).
10. Mello DF, Andrade RD. Atuação do enfermeiro junto à população materno-infantil em uma unidade de saúde da família, no município de Passos-MG. *REME Rev Min Enferm.* [internet]. 2006 [Citado em 2009 ago. 05]. 10(1): 88-93. Disponível em: <http://www.revenf.bvs.br/pdf/reme/v10n1/a15v10n1.pdf>.
11. Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Hospital de Pediatria. 2004 [Citado em 2009 abr. 03]. Disponível em: <http://www.ufrn.br/ufrn/conteudo/servicos/hospitais/pediatria.php>.
12. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS n.º 44, de 10 de janeiro de 2001. [acesso em 2009 maio 05]. Disponível em: [http://www.saude.mg.gov.br/atos\\_normativos/legislacao-sanitaria/estabelecimentos-de-saude/hospitais/PORTARIA\\_044.pdf](http://www.saude.mg.gov.br/atos_normativos/legislacao-sanitaria/estabelecimentos-de-saude/hospitais/PORTARIA_044.pdf).

Data de submissão: 24/8/2009

Data de aprovação: 21/1/2010