

Mucopolissacaridoses

Orientações

Fisioterapia
Distúrbios do sono
Fonoaudiologia
Odontologia

Coordenação: Profa. Dra. Ana Maria Martins

Agosto/2002



Fisioterapia para pacientes com Mucopolissacaridose

Dra. Érika Menegatti Anastácio
Dra. Elaine Fraccaro

Objetivos:

A Fisioterapia compreende:

- o trabalho de alongamentos e fortalecimento muscular através de exercícios para prevenir deformidades articulares, melhorar a postura e os movimentos do corpo;
- o trabalho através de exercícios respiratórios para prevenir as complicações pulmonares.

Com a prática diária de exercícios, buscamos manter os movimentos do corpo e prevenir o encurtamento da musculatura do paciente com Mucopolissacaridose.

Para obter sucesso com a fisioterapia, os exercícios devem ser realizados 02 à 03 vezes por dia, todos os dias. Além disso, toda oportunidade como brincadeiras e atividades da vida diária devem ser aproveitadas como forma de atividade física.

A visita ao fisioterapeuta deve ser realizada 2 vezes por semana, caso esteja seguindo as orientações dos exercícios em casa. Caso contrário, deverá ser realizada todos os dias.

1 - Massagem

A massagem ajuda no relaxamento da musculatura, sendo realizada antes de iniciar os exercícios do dia. Pode ser feita na região posterior das articulações dos cotovelos, punhos, mãos, dedos, joelhos, tornozelos e pés.

Em movimentos de pequena pressão no sentido de abrir as articulações, use os dedos para massagear cada uma delas.



2 - Relaxamento muscular

Realizar o movimento das articulações e a massagem dentro da água morna auxilia o relaxamento muscular, antes dos exercícios diários.



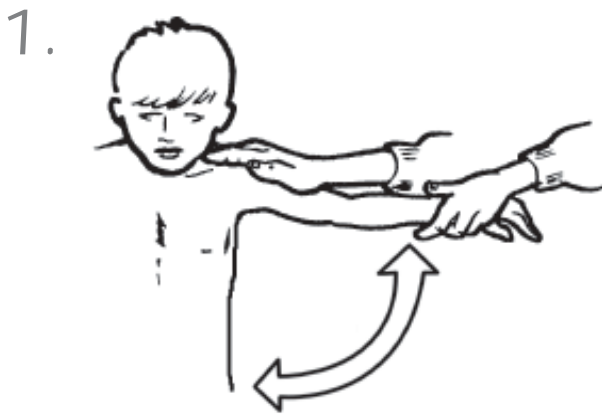
3 - Alongamento e movimentos

Os exercícios de alongamento e movimentos devem ser sempre orientados pelo fisioterapeuta.

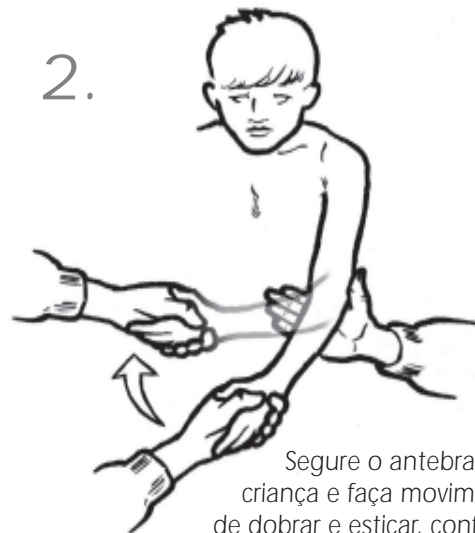
A seguir, apresentamos uma série de exercícios básicos que devem ser executados todos os dias, 10 vezes cada um, 02 vezes ao dia, como frequência ideal.

Os exercícios devem ser realizados de forma lenta e cuidadosa, sem exceder os limites da dor, porém com aumento gradual da extensão do movimento de acordo com a melhora da articulação.

Alongamento e movimento de braços e punhos



Segure o braço da criança conforme o desenho e faça o movimento de abrir e fechar.



Segure o antebraço da criança e faça movimentos de dobrar e esticar, conforme o desenho.



Segure a mão da criança como um comprimento até o punho, e faça movimentos de esticar e dobrar o punho, realizando nas duas mãos.



Segure a mão da criança e alongue os dedos, mantendo-os esticados por alguns segundos.

Alongamento e movimento de pernas

1.



De barriga para cima, segure a perna e a planta do pé, realize movimentos de dobrar e esticar o joelho, como se pedalasse uma bicicleta, conforme desenho.

2.



Segure a perna e a planta do pé da criança e realize o movimento de abrir e fechar a perna lentamente sem dobrar o joelho, conforme desenho.

4 - Exercícios respiratórios

Os exercícios respiratórios devem ser realizados 03 vezes por dia, 10 vezes cada um. Eles vão ajudar a expectorar a secreção pulmonar.

1.



TAPOTAGEM: Mantenha a mão "em concha" e com o punho ligeiramente solto, dê pequenas batidas nas costas, que vão produzir um som oco sempre começando debaixo para cima e nunca o inverso.

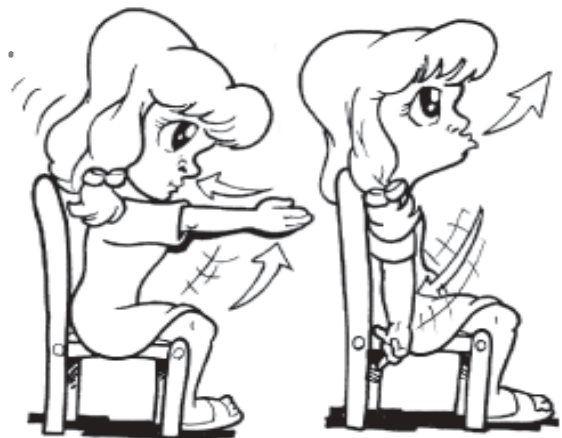
LEMBRE-SE: Não pode ficar vermelho ou doer, caso isso ocorra o movimento estará errado.

2.



Sentado em uma cadeira, com as costas e os pés corretamente apoiados. Inspire fundo pelo nariz, conte até 5 e expire pela boca, lentamente. Faça este exercício bem devagar.

3.



Sentado em uma cadeira, com as costas e os pés corretamente apoiados. Inspire fundo pelo nariz enquanto estica e sobe lentamente os braços. Enquanto expira o ar pela boca, desça lentamente os braços. Faça este exercício bem devagar.

5 - A ajuda dos pais na fisioterapia

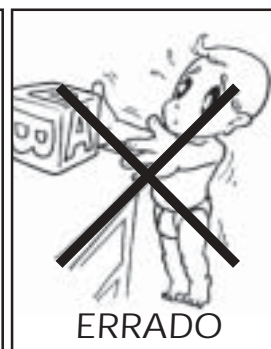
O papel dos pais na qualidade de vida do paciente com Mucopolissacaridose é fundamental ao:

- manter uma rotina cuidadosa, aproveitando as atividades do dia como alimentação, escola, passeio e descanso para realizar atividades adequadas e reservar um período do dia para os exercícios físicos e respiratórios orientados pelo fisioterapeuta;
- incentivar as atividades da vida diária.

A independência é muito importante para o desenvolvimento da criança. Por isso, seguem algumas orientações que visam estimular o aprendizado e a independência da criança:

POSTURAS

- Estimular a criança a alimentar-se sozinha. Para isto, adapte pratos, talheres e a mobília da casa às necessidades dela.
- Estimular a criança a vestir-se sozinha. Para isto, tenha roupas fáceis de vestir e despir, use botões grandes, velcros e tecidos macios.
- Estimular a criança a tomar banho sozinha. Para isto, cuide para que o banheiro não seja escorregadio para evitar possíveis tombos - podem ser colocados tapetes anti-derrapantes - e tente estimular o banho com esponjas coloridas e sabão espumoso.
- A mobília da casa, ou pelo menos aquelas de uso da criança, devem ter seu tamanho adequado para favorecer as ATIVIDADES DA VIDA DIÁRIA. Uma cadeira com altura correta para o apoio dos pés no chão e um apoio para os pés na hora de calçar o sapato são úteis e ajudam a não forçar a coluna.
- Estimular a criança a cuidar dos seus pertences e brinquedos, reservando um local de fácil acesso para esta tarefa.
- Lembre-se sempre: locais altos, que necessitem de movimentos bruscos com a cabeça para trás (hiperextensão da cabeça) são proibidos para crianças com Mucopolissacaridose.



Lembre-se sempre de manter a posição correta da coluna (90°) e dos pés (apoiados no chão).



- Estimular o exercício do corpo em todas as brincadeiras. Existem brincadeiras adequadas a cada idade que devem ser incentivadas como uma forma de terapia, como dançar, encher bexigas, etc.

Cuidados especiais

EVITAR A HIPEREXTENSÃO DA CABEÇA

A hiperextensão da cabeça, ou seja, forçar a cabeça para trás com movimentos bruscos, deve ser evitada em todas as situações: durante os exercícios, na postura sentada ou deitada, nas brincadeiras e nas atividades da vida diária.

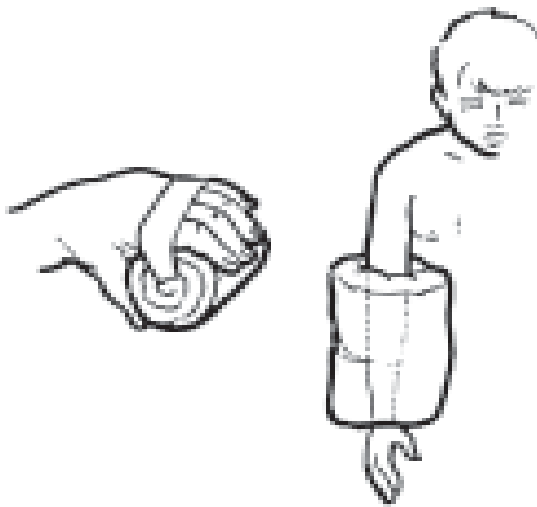


CABECEIRA DA CAMA ELEVADA A 45°

Durante o sono, é importante manter a cabeceira elevada a 45°. (Elevar a cabeceira da cama com o uso de travesseiros.)

MANTER AS MÃOS, PUNHOS E COTOVELOS ESTICADOS DURANTE O SONO

Procure manter os dedos e os cotovelos esticados e os punhos alinhados durante o sono, para não mantê-los fechados:



- utilize um rolo de espuma macio ou uma toalha enrolada para manter os dedos abertos e o punho esticado;
- enrole um pequeno travesseiro de espuma no cotovelo para mantê-lo esticado. Não use amarras.

MANTENHA O AMBIENTE SECO E LIVRE DE POEIRAS

Mantenha o ambiente sempre limpo, livre de poeiras. Evite objetos que acumulam pó, como bichos de pelúcia, cortinas, tapetes, livros e revistas. Evite ambientes úmidos.

EVITE MOVIMENTOS RADICAIS

Todas as articulações são sensíveis. Por isso, evite sempre os movimentos radicais. Faça movimentos suaves e prefira atividades que tranquilizem a criança.

O sono em pacientes com Mucopolissacaridose

Dr. Gustavo Moreira

Problemas com o sono são freqüentes em crianças com mucopolissacaridose.

As duas queixas mais comuns são dificuldade para dormir e ronco noturno. O ronco é a queixa mais freqüente e está associado a uma doença chamada APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO (AOS).



1 - Apnéia Obstrutiva do Sono

A *Apnéia Obstrutiva do Sono* é uma doença que ocorre em crianças que têm estreitamento e/ou flacidez de nariz e garganta. Com o relaxamento dos músculos, que acontece durante o sono, há uma obstrução na garganta que impede a passagem de ar para dentro dos pulmões e a conseqüente interrupção do sono (despertar). Essa obstrução é chamada de apnéia obstrutiva.

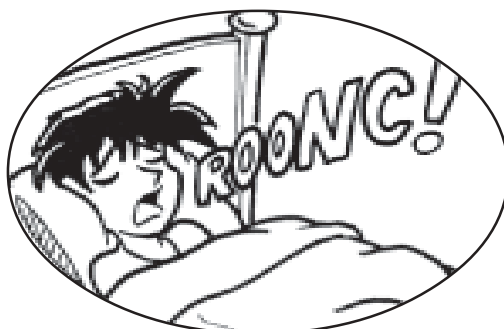
2 - Conseqüências da Apnéia Obstrutiva do Sono

A apnéia obstrutiva do sono afeta a qualidade de vida da criança com mucopolissacaridose. O sono é importante para o crescimento e desenvolvimento das crianças. A *Apnéia Obstrutiva do Sono* grave, pode alterar o crescimento e prejudicar o coração. Além disso, pode levar a sonolência excessiva durante o dia, agressividade, falta de atenção e problemas de aprendizado.

3 - Porque as crianças com mucopolissacaridose apresentam Apnéia Obstrutiva do Sono

As alterações genéticas presentes nas crianças com MPS levam a um menor crescimento do nariz e garganta.

Além disso, há um estreitamento devido ao crescimento das amígdalas e adenóides (carne enrijecida) e acúmulo dos glicosaminoglicanos no nariz e na garganta.



4 - Como é feito o diagnóstico da AOS

As crianças que apresentam ronco noturno devem fazer uma avaliação clínica no ambulatório de sono e realizar um estudo do sono - polissonografia.

A polissonografia é realizada durante a noite no laboratório de sono com a presença dos pais. A polissonografia é um exame sem dor, onde diversos fios e cintas são colados na criança para medir as alterações neurológicas e respiratórias do sono.



5 - Tratamentos recomendados para Apnéia Obstrutiva do Sono

Cirurgia - Adenoamigdalectomia

A retirada de amígdalas e adenóide abre as vias aéreas, permitindo a melhor passagem de ar para os pulmões.

A cirurgia é o primeiro recurso para tratar da **apnéia obstrutiva do sono**.

CPAP nasal

Uma outra alternativa é o uso do CPAP nasal.

O CPAP nasal é um aparelho portátil semelhante a um aspirador de pó com o fluxo de ar em sentido contrário. O CPAP nasal funciona mantendo uma pressão de ar no nariz e na garganta, evitando a ocorrência da Apnéia Obstrutiva.

Para que o tratamento seja eficiente, o CPAP nasal deve ser utilizado todas as noites.

O equipamento tem uma máscara nasal feita de silicone, um tubo de plástico e uma bomba de ar (CPAP). O aparelho é ligado somente na eletricidade (110 e 220 V), não havendo necessidade de tubo de oxigênio ou ar comprimido.

Fonoaudiologia para pacientes com Mucopolissacaridose

Prof^a. Dra. Zelita Guedes

Objetivos:

O trabalho de fonoaudiologia, realizado pela fonoaudióloga, é necessário em função das alterações da função dos músculos, a audição, da aprendizagem, fala e linguagem características dos pacientes com mucopolissacaridose.

Estes pacientes têm normalmente os lábios grossos e flácidos, a boca entreaberta, a postura da língua entre os dentes e alterações de mastigação e deglutição. A respiração é ruidosa, a voz grave e alguns apresentam alteração da linguagem.

1 - Exercícios recomendados para boca e língua

Exercícios que melhorem a força dos lábios, da língua e das bochechas devem ser realizados diariamente com a criança:

- Estalidos de lábios e língua;
- Bicos e sorrisos;
- Bochechos com água fria;
- Mastigação de alimentos mais sólidos. Se não for possível, executar o exercício de mastigação com um mordedor ou garrote.



A língua flácida tem menos mobilidade. Por isso, os exercícios de língua são muito importantes e podem ser realizados nas atividades da vida diária, como:



- Retirar alimentos do céu da boca
- Movimentar a língua de um lado para o outro, de cima para baixo e em rotação;
- Passar a cerda da escova de dentes nas bordas laterais da língua e na região central, de trás para a frente.

2 - Mastigação e deglutição

O momento da alimentação para os pacientes com mucopolissacaridose merece atenção especial.

- Esta atividade deve ser executada com calma e dedicação.

A postura ereta é recomendada para todos, mas especialmente para aqueles que apresentam dificuldade para mastigação e deglutição acentuada devem ser seguidas estas recomendações:

- Posicione a criança de forma ereta. Se precisar, utilize almofadas;
- Procure posicionar-se de frente para a criança;
- Evite que a criança se deite após alimentar-se, para que não haja qualquer tipo de refluxo que contribua para as pneumonias;

- Prefira alimentos pastosos, preparados picadinhos ou amassados.
- O uso do liquidificador deve ser evitado, assim como alimentos líquidos;
- Utilize uma colher pequena ou média, para crianças;
- Introduza a colher na boca com cuidado e de forma correta, com a quantidade de alimento adequada ao seu tamanho e à sua dificuldade de mastigação e deglutição.



Quando a criança apresenta alterações das articulações temporomandibulares (articulações na frente dos ouvidos), e tem dificuldade para abrir a boca, devem ser realizados diariamente os seguintes exercícios:



- Abrir e fechar a boca, como se estivesse bocejando;
- Introduzir espátulas de madeira na boca da criança, em posição transversal. A introdução deve ser gradativa de 1 a 5 espátulas.

3 - Fala e aprendizagem

Pacientes com mucopolissacaridose podem apresentar dificuldades graves de linguagem e aprendizagem. A fala pode desenvolver-se, mas com o tempo regride totalmente.

Os pais e familiares que convivem com a criança devem estar sempre atentos às suas manifestações, olhares e gestos. Deve-se manter um canal de comunicação não verbal para que a criança possa expressar suas necessidades mais prementes.



Odontologia para pacientes com Mucopolissacaridose

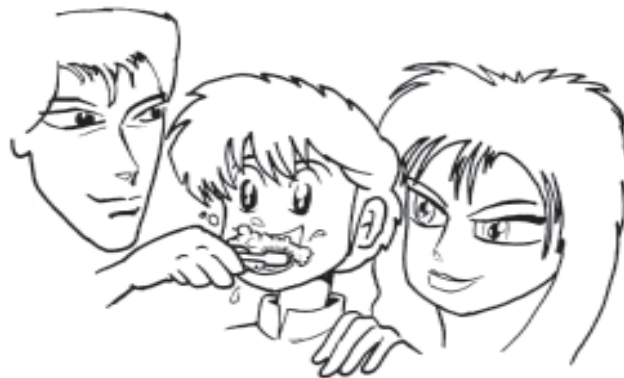
Dra. Jane Sanchez

Objetivos:

São descritas alterações dentárias nos pacientes de todos tipos de mucopolissacaridoses, principalmente defeitos no esmalte de dentes deciduos e permanentes, alterações no número e anatomia (formato) dos dentes, hipertrofia gengival (aumento do volume gengival), problemas ortodônticos (mordida aberta anterior, mordida cruzada, palato estreito e profundo), limitação articular para abertura bucal, bruxismo (ranger dos dentes), atraso na erupção dentária permanente, cáries, língua em protrusão (para fora da boca).

O dentista é um importante aliado para o bem-estar da criança com mucopolissacaridose, mantendo boas condições bucais, evitando complicações na mastigação e deglutição, focos de inflamação e infecção que causam dor e podem afetar a saúde geral do paciente.

A manutenção da saúde bucal vai depender de uma adequada higiene oral e de visitas periódicas ao dentista, desde antes do nascimento do primeiro dente de leite.



1 - Dentes de leite e permanentes

A primeira dentição, ou dentição de leite, deve merecer o mesmo cuidado da dentição permanente. Precisam estar saudáveis para o próprio bem-estar da criança, assim como para facilitar a mastigação e deglutição dos alimentos. Além disso, muitas crianças com mucopolissacaridose podem não desenvolver um ou outro dente permanente, o que significa que ela terá o dente de leite por toda a vida.

2 - Cuidados com os dentes

Todas as crianças com menos de seis anos não conseguem escovar os dentes corretamente. As crianças portadoras de mucopolissacaridose também não conseguem, mas para elas é ainda mais importante a saúde bucal.

- Os pais devem realizar a escovação, mas não devem impedir que a própria criança tente escovar seus dentes, sem pasta, tornando a escovação uma atividade agradável.
- A gengiva pode estar hipertrófica, ou seja, com o seu volume aumentado, mas não deve sangrar. O sangramento pode ser consequência de uma escovação deficiente. Escove adequadamente por alguns dias, não desaparecendo o sangramento, procure um dentista o mais rápido possível.
- A criança tem que se acostumar a esta limpeza, para que mais tarde permita que os pais e o dentista mexam em sua boca.

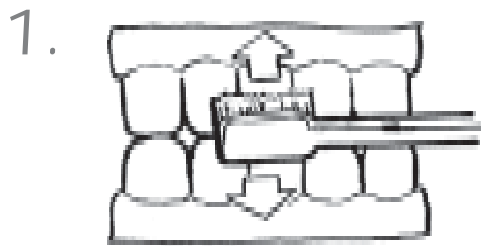


Os bebês também precisam da higiene oral. Seus poucos dentinhos devem ser limpos com o auxílio de uma fralda embebida em água, após as refeições e antes de dormir.

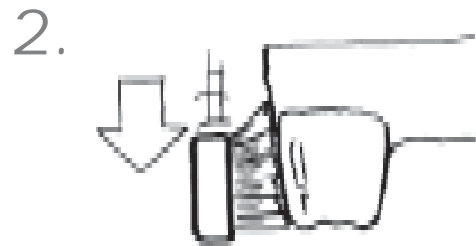
3 - Como manter dentes limpos e saudáveis

Através da escovação

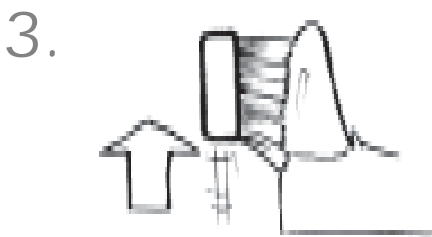
- Escolha uma escova de dentes com a cabeça pequena, cabo reto e cerdas macias;
- Realize a escovação com calma e dedicação, após as refeições principais e após os lanches durante o dia.
- É importante seguir a técnica de escovação:



Faça movimentos de cima para baixo nas faces interna e externa dos dentes;



Faça movimentos de "vai-e-vem" sobre o dente e também sobre a superfície que tritura os alimentos;



Repita o movimento nos dentes inferiores;



Escove também a língua, de dentro para fora.

Complementando a escovação:

1. Usando fio dental para limpar os lugares onde a escova não alcança;
2. Utilizando uma fralda embebida em água para os lugares onde a escovação for impossibilitada;
3. Para crianças que consigam bochechar, é interessante a utilização de flúor tópico após a última escovação, antes de dormir;
4. Alguns produtos específicos para a gengiva poderão ser utilizados mediante indicação do dentista.

4 - Recomendações gerais

- Os pais devem estar atentos às manifestações da criança, que muitas vezes não conseguem expressar seus sentimentos, como dor de dente, sangramento gengival, alteração na cor da gengiva (que deve ser rósea e poderá apresentar-se avermelhada e brilhante), ou se tiver um processo inflamatório.



O uso de um aparelho para correção da posição dos dentes poderá ser recomendado pelo dentista com o objetivo de facilitar a alimentação, a higienização dos dentes e a fala da criança.

- Para acompanhar a evolução da dentição, a visita ao dentista deve ser feita a cada três meses, quando será efetuado um exame bucal de rotina, profilaxia e aplicação tópica de flúor para prevenir o aparecimento de cáries, controlar hábitos de higiene e detectar anormalidades que necessitem de tratamento especializado.

Muitas medidas podem ser adotadas com sucesso para amenizar os problemas bucais das crianças com mucopolissacaridose. O dentista é o profissional indicado para fornecer as informações necessárias.



Conteúdo extraído do Manual de Orientações
Mucopolissacaridose - Centro de Referência em Erros Inatos
do Metabolismo - Centro de Genética Médica - Unifesp -
Escola Paulista de Medicina

Coordenação:

Profa. Dra. Ana Maria Martins

Equipe Multidisciplinar:

Hepatologia - Prof. Dr. Ramiro Antero de Azevedo

Fonoaudiologia - Profa. Dra. Zelita Caldeira Ferreira Guedes

Psicologia - Profa. Dra. Márcia Pedromônico; Edna Tiemi Sakata; Ana Christina Carneiro Presto]

Geneticistas - Dra. Cecília Micheletti (mestre, assistente chefe); Dra. Sandra Obikawa Kyosen

Neurologia - Dra. Carmen Sílvia Curiati Mendes; Dra. Maret Holanda Rand

Fisioterapia - Elaine Fraccaro; Erika Menegatti

Nutrição - Beatriz Jurkiewicz Frangipani; Renata Bernardes de Oliveira

Para esclarecer suas dúvidas e/ou obter maiores informações,
envie uma mensagem para:

geneticamed@epm.br

