

Suplemento da Revista da
SOCESP

Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo

CARDIOLOGIA PRÁTICA

Volume 31 • N. 1 • Janeiro/Março 2021

**Doenças Raras
em Cardiologia**

Editor Chefe

 **Marcelo Franken**

Coeditores

 **Maria Cristina de Oliveira Izar**

 **Antonio Carlos Palandri Chagas**



Baixe o app **SOCESP**
para visualizar a
publicação



Três dias de excelência
em conteúdo científico.



inscreva-se

10 a 12
de junho

www.socesp2021.socesp.org.br/



SÍNDROME DA QUILOMICRONEMIA FAMILIAL (SQF)

GENÉTICA • GRAVE • QUASE SEMPRE DESCONHECIDA¹

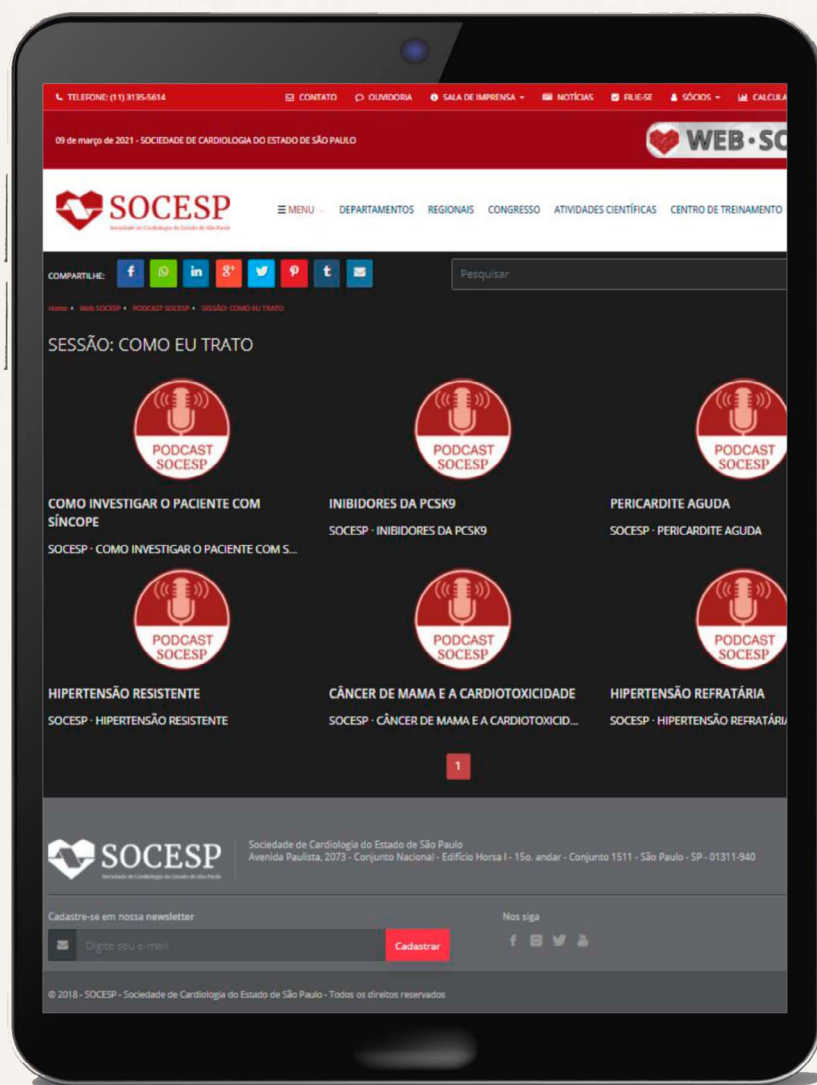


A hipertrigliceridemia grave é um sinal característico da SQF que pode ser impressionantemente visível.¹

A SQF é uma doença genética da disfunção enzimática na qual a depuração dos quilomícrons é prejudicada¹

NOVA SESSÃO DE PODCAST “COMO EU TRATO”

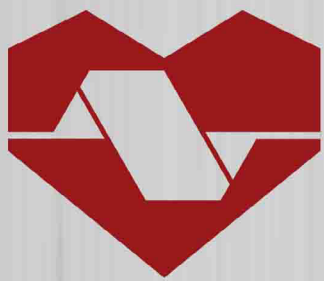
Toda segunda-feira
um novo conteúdo
para “VOCÊ”



Confira em:

www.socesp.org.br/web-socesp/podcast-socesp/sessao-como-eu-trato/





SOCESP

Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo

O SITE DA SOCESP FOI FEITO ESPECIALMENTE PARA VOCÊ PROFISSIONAL DA SAÚDE!

Notícias

Aulas Online

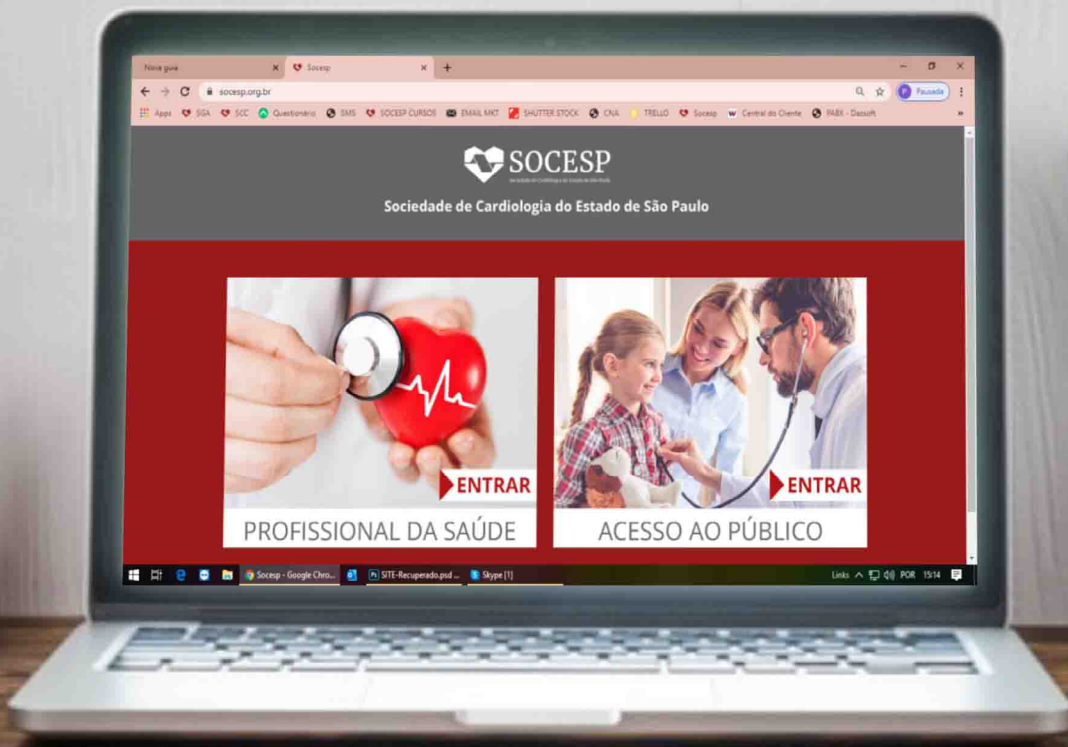
Área para seu Paciente

Eventos Médicos

Artigos Científicos

Certificados

e muito mais...



Indexada em:

LILACS – Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (www.bireme.br)

Latindex – Sistema Regional de Informação em Língua para Revistas Científicas de América Latina, El Caribe, Espanha y Portugal (www.latindex.unam.mx)



Editor Chefe: Marcelo Franken

Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil

Conselho Editorial

Alfredo José Mansur

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Álvaro Avezum

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia São Paulo, SP, Brasil

Amanda G. M. R. Sousa

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia São Paulo, SP, Brasil

Angelo Amato V. de Paola

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP São Paulo, SP, Brasil

Antonio Augusto Lopes

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP São Paulo, SP, Brasil

Antonio Carlos Pereira-Barretto

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP São Paulo, SP, Brasil

Antonio de Pádua Mansur

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Ari Timerman

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

Benedito Carlos Maciel

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, SP, Brasil

Bráulio Luna Filho

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo/Hospital Brasil, ABC São Paulo, SP, Brasil

Bruno Caramelli

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Carlos Alberto Buchpiguel

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Vinculação Acadêmica) São Paulo, SP, Brasil

Carlos Costa Magalhães

Cardioclin - Clínica e Emergência Cardiologia São José dos Campos, SP, Brasil.

Carlos Eduardo Rochitte

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP/Hospital do Coração, HCOR/ Associação do Sanatório Sírio, São Paulo, SP, Brasil

Carlos V. Serrano Jr.

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP São Paulo, SP, Brasil

Celso Amedeo

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

Dalmo Antonio R. Moreira

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

Daniel Born

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP São Paulo, SP, Brasil

Dirceu Rodrigues Almeida

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Edson Stefanini

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Expedito E. Ribeiro

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP São Paulo, SP, Brasil

Fábio B. Jatene

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP São Paulo, SP, Brasil

Fausto Feres

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia São Paulo, SP, Brasil

Felix J. A. Ramires

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Fernanda Marciano Consolim-Colombo

Instituto do Coração / INCOR, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, SP, Brasil

Fernando Bacal

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Fernando Nobre

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, Ribeirão Preto, SP, Brasil

Flávio Tarasoutchi

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Francisco A. Helfenstein Fonseca

Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Francisco Rafael Martins Laurindo

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Henry Abensur

Beneficência Portuguesa de São Paulo - Setor de ensino, São Paulo, SP, Brasil

Ibraim Masciarelli F. Pinto

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

Ieda Bisceglji Jatene

Hospital do Coração - HCOR São Paulo, SP, Brasil

João Fernando Monteiro Ferreira

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

João Manoel Rossi Neto

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

João Nelson R. Branco

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Jorge Eduardo Assef

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

José Carlos Nicolau

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

José Carlos Pachón Mateos

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, Universidade de São Paulo - USP, Hospital do Coração, Hospital Edmundo Vasconcelos, São Paulo, SP, Brasil

José Francisco Kerr Saraiva

Hospital e Maternidade Celso Piro, São Paulo, SP, Brasil

José Henrique Andrade Vila

Hospital de Beneficência Portuguesa, São Paulo, SP, Brasil

José L. Andrade

Instituto de Radiologia (InRad) - Hospital das Clínicas - Faculdade de Medicina - USP, São Paulo, SP, Brasil

José Soares Jr.

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Katashi Okoshi

Faculdade de Medicina de Botucatu, UNESP, Botucatu, SP, Brasil

Kleber G. Franchini

Departamento de Clínica Médica UNICAMP - Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brasil

Leopoldo Soares Piegas

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia São Paulo, SP, Brasil

Lilija Nigro Maia

Faculdade de Medicina de Rio Preto (FAMERP)/Hospital de Base São José do Rio Preto, SP, Brasil

Luiz Aparecido Bortolotto

Instituto do Coração / INCOR, São Paulo, SP, Brasil

Luiz Mastrocola

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia São Paulo, SP, Brasil

Luiz Felipe P. Moreira

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP São Paulo, SP, Brasil

Marcelo Jatene

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Marcelo Chiara Bertolami

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

Marcelo Luiz Campos Vieira

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Marcus Vinícius Simões

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP - Brasil

Maria Cristina Oliveira Izar

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Maria Teresa Nogueira Bombig

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Maria Virginia Tavares Santana

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

Maurício Ibrahim Scanavacca

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Max Grinberg

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Miguel Antonio Moretti

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Nelson Kasinsky

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Orlando Campos Filho

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Otávio Rizzi Coelho

Disciplina de Cardiologia do Departamento de Clínica Médica da FCM UNICAMP, São Paulo, SP, Brasil

Paola Emanuela Poggio Smanio

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia São Paulo, SP, Brasil

Paulo Andrade Lotufo

Faculdade de Medicina e Centro de Pesquisa Clínica Epidemiológica da USP, São Paulo, SP, Brasil

Paulo J. F. Tucci

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

Paulo M. Pêgo Fernandes

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Pedro Silvío Farsly

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil

Raul Dias Dos Santos Filho

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Renato Azevedo Jr

Hospital Samaritano São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Ricardo Ribeiro Dias

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Romeu Sérgio Meneghelo

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia/Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil

Rui Póvoa

Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Ulisses Alexandre Croti

Hospital da Criança e Maternidade de São José do Rio Preto (FUNFARME)/ Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Valdir Ambrosio Moises

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP/ Fleury Medicina e Saúde, São Paulo, SP, Brasil

Valter C. Lima

Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil

William Azem Chalela

Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Educação Física e Esporte

Tiago Fernandes
Universidade de São Paulo. Escola de Educação Física e Esporte. São Paulo, SP, Brasil.

Larissa Ferreira dos Santos

Instituto do Coração /Incor/Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil.

Enfermagem

Ana Carolina Queiroz Godoy Daniel
Hospital Israelita Albert Einstein. São Paulo, SP, Brasil.

Rafaela Batista dos Santos Pedrosa
Universidade Estadual de Campinas. SP, Brasil

Farmacologia

Alessandra Santos Menegon

Instituto do Coração /Incor/Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil.

Leiliane Rodrigues Marcotto

Instituto do Coração /Incor/Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil.

Fisioterapia

Solange Guizzini

Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP. São Paulo, SP, Brasil.

Vera Lúcia dos Santos

Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. SP, Brasil

Nutrição

Juliana Tiekto Kato

Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP. São Paulo, SP, Brasil.

João Henrique Motarelli

Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP. São Paulo, SP, Brasil.

Odontologia

Frederico Buhatem Medeiros

Hospital Samaritano. São Paulo, SP, Brasil.

Paulo Sérgio Silva Santos

Faculdade de Odontologia de Bauru- FOB/USP, SP, Brasil

Psicologia

Rafael Trevizoli Neves

Hospital do Coração – HCOR. São Paulo, SP, Brasil.

Suzana Garcia Pacheco Avezum

Departamento de Psicologia da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Serviço Social

Elaine Fonseca Amaral da Silva

Instituto do Coração /Incor/Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil.

Elaine Cristina Dalcin Sevierio

Departamento de Serviço Social da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

DIRETORIA DA SOCIEDADE DE CARDIOLOGIA DO ESTADO DE SÃO PAULO/Biênio 2020 - 2021

Presidente
João Fernando Monteiro Ferreira
Vice-Presidente
Renato Azevedo Júnior
1º Secretário
Otávio Rizzi Coelho Filho
2º Secretário
Alvaro Avezum
1º Tesoureiro
Marcos Valério Coimbra de Resende
2º Tesoureiro
Rogério Krakauer

Diretor de Publicações
Marcelo Franken
Diretora de Qualidade Assistencial
Líliã Niagro Maia
Diretor Científico
Luciano Ferreira Drager
Diretor de Comunicação
Ricardo Pavanello
Diretor de Relações Institucionais e Governamentais
Henry Abensur
Diretor de Regionais
Jorge Zarur Neto

Diretora de Promoção e Pesquisa
Maria Cristina de Oliveira Izar
Diretor do Centro de Treinamento em Emergências
Edson Stefanini
Coordenador de Estudos Populacionais
Otavio Berwanger
Coordenadores do Centro de Memórias
Alberto Francisco Piccolotto Naccarato
Ronaldo Fernandes Rosa
Coordenadores do Projeto Insuficiência Cardíaca
Dirceu Rodrigues Almeida
Múcio Tavares de Oliveira Junior

Coordenadores do Projeto Infarto
Luciano Moreira Baracioli
Antonio Claudio do Amaral Baruzzi
Coordenador dos cursos de Emergências do AHA
Agnaldo Piscopo
Coordenadora do Projeto Cardiointensivismo
Ludhmila Abrahão Hajjar

DEPARTAMENTOS / Biênio 2020-2021

DEPARTAMENTO EDUCAÇÃO FÍSICA
Diretor Executivo
Tiago Fernandes
Secretária
Daniela Regina Agostinho
Diretor(a) Científico(a)
Carla Giuliano de Sá Pinto Montenegro
Larissa Ferreira dos Santos
Renato Lopes Pelaquim

DEPARTAMENTO FARMACOLOGIA
Diretora Executiva
Adriana Castello Costa Girardi
Secretária
Ana Lúcia Rego Fleury de Camargo
Diretor(a) Científico(a)
Alessandra Santos Menegon
Evandro José Cesarino
Leiliane Rodrigues Marcatto

DEPARTAMENTO NUTRIÇÃO
Diretora Executiva
Valeria Arruda Machado
Secretária
Juliana Tiekko Kato
Diretor(a) Científico(a)
Marcia Maria Godoy Gowdak
Nagila Raquel Teixeira Damasceno
Regina Helena Marques Pereira

DEPARTAMENTO PSICOLOGIA
Diretor Executivo
Rafael Trevizoli Neves
Secretária
Mayara Medeiros Nóbrega
Diretor(a) Científico(a)
Adriana Araújo de Medeiros
Sara Alves de Resende
Suzana Garcia Pacheco Avezum

DEPARTAMENTO ENFERMAGEM
Diretora Executiva
Eugênia Velludo Veiga
Secretária
Maria Keiko Asakura
Diretor(a) Científico(a)
Ana Carolina Queiroz Godoy Daniel
Ana Maria Miranda Martins Wilson
Rafaela Batista dos Santos Pedrosa

DEPARTAMENTO FISIOTERAPIA
Diretora Executiva
Valéria Papa
Secretária
Vanessa Marques Ferreira
Diretor(a) Científico(a)
Eliana Vieira Moderno
Solange Guizilini
Vera Lúcia dos Santos

DEPARTAMENTO ODONTOLOGIA
Diretora Executiva
Ana Carolina de Andrade Buhatem Medeiros
Secretária
Líliã Timerman
Diretor(a) Científico(a)
Frederico Buhatem Medeiros
Levy Anderson Cesar Alves
Paulo Sérgio Silva Santos

DEPARTAMENTO SERVIÇO SOCIAL
Diretora Executiva
Maria Barbosa da Silva
Secretária
Sandra dos Santos Cruz
Assessora
Elaine Maria Silva
Diretor(a) Científico(a)
Elaine Cristina Dalcin Sevierio
Elaine Fonseca Amaral da Silva

A Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo (ISSN impresso: 0103-8559 e ISSN on line: 2595-4644) é Órgão Oficial da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo, editada trimestralmente pela Diretoria de Publicações da SOCESP. Avenida Paulista, 2073 – Horsa I, 15º andar Conjunto 1512 – Cerqueira Cesar – São Paulo, SP CEP 01311-940/ Tel: (11) 3181-7429

E-mail: socio@socesp.org.br / Website: www.socesp.org.br

As mudanças de endereço, a solicitação de números atrasados e as cartas ao Editor deverão ser dirigidas à sede da SOCESP.

É proibida a reprodução total ou parcial de quaisquer textos constantes desta edição sem autorização formal e expressa de seus editores.

Para pedidos de *reprints*, por favor contate: SOCESP – Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo / Diretoria de Publicações
Tel: (11) 3181-7429 / E-mail: socio@socesp.org.br

Coordenação editorial, criação, diagramação, revisão e tradução



Atha Comunicação e Editora

Tel.: 11 5087 9502 – 1atha@uol.com.br

Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo
São Paulo – SP Brasil. V. 1 – 1991 –
Substitui Atualização Cardiológica, 1981 – 91

1991, **1:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A)
1992, **2:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
1993, **3:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
1994, **4:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 3 (supl B), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
1995, **5:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl B), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
1996, **6:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 3 (supl B), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
1997, **7:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 3 (supl B), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
1998, **8:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 4 (supl A), 4 (supl B), 5 (supl A), 6 (supl A)
1999, **9:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 3 (supl B), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
2000, **10:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 3 (supl B), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
2001, **11:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 3 (supl B), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
2002, **12:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
2003, **13:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
2004, **14:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A), 5 (supl A), 6 (supl A)
2005, **15:** 1 (supl A), 2 (supl A), 3 (supl A), 4 (supl A), 5 (supl A), 5 (supl B), 6 (supl A)
2006, **16:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2007, **17:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2008, **18:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2009, **19:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2010, **20:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2011, **21:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2012, **22:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2013, **23:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2014, **24:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2015, **25:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2016, **26:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2017, **27:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2018, **28:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2019, **29:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2020, **30:** 1 (supl A), 2 (supl A), 2 (supl B), 3 (supl A), 4 (supl A)
2021, **31:** 1 (supl A),

ISSN 0103-8559
RSCESP 72594

CDD₁₆ 616.105
NLM W1

WG100
CDU 616.1(05)

NORMAS DE PUBLICAÇÃO

O Suplemento da Revista Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo é parte integrante da Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo e publica artigos nas áreas de saúde como enfermagem, fisioterapia, educação física, nutrição, odontologia, psicologia, serviço social, farmácia.

Cada edição do Suplemento conterá um ou dois temas centrais, a critério do Diretor de Publicações.

A Revista da SOCESP está indexada no LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e no Latindex (Sistema Regional de Información en Línea para Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal).

Os manuscritos enviados deverão estar em padrão PC com arquivos TXT ou DOC.

O autor poderá enriquecer o conteúdo de sua publicação com o envio de vídeos comentando o artigo, imagens, gráficos animados, podcasts, dentre outros, possibilitando ao leitor uma experiência mais interativa com todo o conteúdo da revista.

Os conceitos e declarações contidos nos trabalhos são de total responsabilidade dos autores.

O Suplemento da Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo segue na íntegra a tendência internacional do estilo Vancouver, disponível (www.icmje.org.br).

ORGANIZAÇÃO DO ARQUIVO ELETRÔNICO: O artigo deverá ter até 20 páginas, digitadas em fonte Times New Roman, tamanho 10, espaçamento entre linhas de 1,5, incluindo-se as referências bibliográficas. Poderá incluir até 5 ilustrações (figuras, fotografias, gráficos e/ou tabelas) e conter até 50 referências.

Todas as partes do manuscrito devem ser incluídas em um único arquivo. O mesmo deverá ser organizado com a página de rosto, em primeiro lugar, o texto, referências seguidas pelas figuras (com legendas) e ao final, as tabelas (com legendas).

PÁGINA DE ROSTO: A página de rosto deve conter:

- o título completo conciso e informativo em português e inglês;
- o nome completo de cada autor (sem abreviações); e a instituição a que pertence cada um deles;
- nome, endereço, telefone e e-mail do autor responsável para correspondência.

RESUMO: Os resumos devem ser enviados em português e inglês, não devendo ultrapassar 250 palavras cada.

DESCRIPTORIOS: Devem conter no mínimo três e no máximo cinco palavras-chaves baseadas nos Descritores de Ciências da Saúde (DeCS) -<http://decs.bireme.br>.

REFERÊNCIAS: Incluir até 50 referências relevantes. Numerar as referências de forma consecutiva de acordo com a ordem em que forem mencionadas pela primeira vez no texto, utilizando-se números arábicos sobrescritos. Incluir os seis primeiros autores seguidos de et al.

Os títulos de periódicos deverão ser abreviados de acordo com o Index Medicus.

a) Artigos: Autor(es). Título do artigo. Título do Periódico. ano; volume: página inicial - final

Ex.: Campbell CJ. The healing of cartilage defects. Clin Orthop Relat Res. 1969;(64):45-63.

b) Livros: Autor(es) ou editor(es). Título do livro. Edição, se não for a primeira. Tradutor(es), se for o caso. Local de publicação: editora; ano. Ex.: Diener HC, Wilkinson M, editors. Drug-induced headache. 2nd ed. New York: Springer-Verlag; 1996.

c) Capítulos de livros: Autor(es) do capítulo. Título do capítulo Editor(es) do livro e demais dados sobre este, conforme o item anterior. Ex.: Chapman MW, Olson SA. Open fractures. In: Rockwood CA, Green DP. Fractures in adults. 4th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p.305-52.

d) Resumos: Autor(es). Título, seguido de [abstract]. Periódico ano; volume (suplemento e seu número, se for o caso): página(s) Ex.: Enzensberger W, Fisher PA. Metronome in Parkinson's disease [abstract]. Lancet. 1996;34:1337.

e) Comunicações pessoais só devem ser mencionadas no texto entre parênteses.

f) Tese: Autor, título nível (mestrado, doutorado etc.), cidade: instituição; ano. Ex.: Kaplan SJ. Post-hospital home health care: the elderly's access and utilization [dissertation]. St. Louis: Washington Univ.; 1995.

g) Material eletrônico: Título do documento, endereço na internet, data do acesso. Ex: Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg Infect Dis. [online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5];1(1):[24 screens]. Available from: URL: <http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm>

TABELAS: As tabelas devem ser numeradas por ordem de

aparecimento no texto com números arábicos. Cada tabela deve ter um título e, se necessário, uma legenda explicativa. As tabelas deverão ser enviadas através dos arquivos originais (p.e. Excel).

FIGURAS (FOTOGRAFIAS E ILUSTRAÇÕES): As figuras devem ser apresentadas e numeradas sequencialmente, em algarismos arábicos, conforme a ordem de aparecimento no texto. Para evitar problemas que comprometam o padrão da revista, o envio do material deve obedecer aos seguintes parâmetros: todas as figuras, fotografias e ilustrações devem ter qualidade gráfica adequada (300 dpi de resolução) e apresentar título e legenda. Em todos os casos, os arquivos devem ter extensão .tif e/ou .jpg. Também são aceitos arquivos com extensão .xls (Excel), .eps, .psd para ilustrações em curva (gráficos, desenhos e esquemas). As figuras incluem todas as ilustrações, tais como fotografias, desenhos, mapas, gráficos, etc, e devem ser numeradas consecutivamente em algarismos arábicos.

VÍDEOS: O envio de vídeo é opcional, e irá acompanhar a versão *online* do artigo. Deve ser encaminhado junto com o artigo em arquivo separado e acompanhado de legenda. Os vídeos devem ser enviados em formato digital MP4.

RESUMOS GRÁFICOS (GRAPHICAL ABSTRACT): A informação poderá ser composta de imagem concisa, pictórica e visual das principais conclusões do artigo. Pode ser tanto a figura de conclusão do artigo ou uma figura que é especialmente concebida para este fim, que capta o conteúdo do artigo para os leitores em um único olhar. As figuras incluem todas as ilustrações, tais como fotografias, desenhos, mapas, gráficos, etc, e deve ser identificado com o nome do artigo.

O envio de resumo gráfico (*graphical abstract*) é opcional e deve ser encaminhado em arquivo separado e identificado. O arquivo deve ter extensão .tif e/ou .jpg. Também são aceitos arquivos com extensão .xls (Excel), .eps, .psd para ilustrações em curva (gráficos, desenhos e esquemas).

PODCAST: O envio do podcast é fortemente recomendado. O audio deverá ser captado em local reservado e silencioso poderá ter a duração de 5 a 20 minutos abordando um resumo do conteúdo do manuscrito.

LEGENDAS: Digitar as legendas usando espaço duplo, acompanhando as respectivas figuras (gráficos, fotografias e ilustrações). Cada legenda deve ser numerada em algarismos arábicos, correspondendo a cada figura, e na ordem em que foram citadas no trabalho. Abreviaturas e Siglas: Devem ser precedidas do nome completo quando citadas pela primeira vez no texto. No rodapé das figuras e tabelas deve ser discriminado o significado das abreviaturas, símbolos, outros sinais e informada fonte: local onde a pesquisa foi realizada. Se as ilustrações já tiverem sido

publicadas, deverão vir acompanhadas de autorização por escrito do autor ou editor, constando a fonte de referência onde foi publicada.

CONFLITO DE INTERESSES: Conforme exigências do Comitê Internacional de Editores de Diários Médicos (ICMJE), grupo Vancouver e resolução do Conselho Federal de Medicina nº 1595/2000 os autores têm a responsabilidade de reconhecer e declarar conflitos de interesse financeiros e outros (comercial, pessoal, político, etc.) envolvidos no desenvolvimento do trabalho apresentado para publicação. Devem declarar e podem agradecer no manuscrito todo o apoio financeiro ao trabalho, bem como outras ligações para o seu desenvolvimento.

CORREÇÃO DE PROVAS GRÁFICAS: Logo que prontas, as provas gráficas em formato eletrônico serão enviadas, por e-mail, para o autor responsável pelo artigo. Os autores deverão devolver, também por e-mail, a prova gráfica com as devidas correções em, no máximo, 48 horas após o seu recebimento.

DIREITOS AUTORAIS: Todas as declarações publicadas nos artigos são de inteira responsabilidade dos autores. Entretanto, todo material publicado torna-se propriedade da Revista, que passa a reservar os direitos autorais. Portanto, nenhum material publicado na Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo poderá ser reproduzido sem a permissão por escrito. Todos os autores de artigos submetidos deverão assinar um Termo de Transferência de Direitos Autorais, que entrará em vigor a partir da data de aceite do trabalho.

REPRODUÇÃO: Somente a Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo poderá autorizar a reprodução dos artigos nelas contidos. Os casos omissos serão resolvidos pela Diretoria da Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo. Os artigos enviados passarão a ser propriedade da Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo.

ENVIO DE ARTIGOS: Os artigos deverão ser enviados para o email revista@socesp.org.br para a Atha Comunicação e Editora a/c Flávia M. S. Pires e/ou Ana Carolina de Assis.

Caso ocorra a necessidade de esclarecimentos adicionais, favor entrar em contato com a Atha Comunicação e Editora - Rua Machado Bittencourt, 190 – 4º andar - CEP: 04044-903 – São Paulo/SP, Brasil Tel: +55 11 5087-9502 / Fax: +55 11 5579 5308.

EDUCAÇÃO FÍSICA

- TREINAMENTO FÍSICO E REABILITAÇÃO CARDÍACA EM PACIENTES COM CARDIOPATIAS CONGÊNITAS:
REVISÃO SISTEMÁTICA** 109
EXERCISE TRAINING AND CARDIAC REHABILITATION IN CONGENITAL HEART DISEASE: SYSTEMATIC REVIEW
Aida Luiza Ribeiro Turquetto, Luciana Patrick Amato, Daniela Regina Agostinho, Patrícia Alves Oliveira, Luiz Fernando Canêo
<http://dx.doi.org/10.29381/0103-8559/20213101109-119>

ENFERMAGEM

- ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A PORTADORES DE TETRALOGIA DE FALLOT** 120
NURSING ASSISTANCE TO FALLOT TETRALOGY PATIENTS
Mayara Rocha Siqueira Sudré, Ana Carolina Queiroz Daniel, Eugenia Velludo Veiga
<http://dx.doi.org/10.29381/0103-8559/20213101120-6>

FARMACOLOGIA

- DOENÇAS RARAS E O IMPACTO NO SISTEMA DE SAÚDE NO BRASIL** 127
RARE DISEASES AND THE IMPACT ON THE HEALTH SYSTEM IN BRAZIL
Raphael Fernando Boiati, Luciana Mello Di Benedetto
<http://dx.doi.org/10.29381/0103-8559/20213101127-33>

NUTRIÇÃO

- SÍNDROME DA HIPERQUILOMICRONEMIA FAMILIAL** 134
FAMILIAL HYPERCHYLOMICRONEMIA SYNDROME
Ana Maria Lottenberg, Maria Cristina Izar, Edna Regina Nakandakare, Roberta Marcondes Machado
<http://dx.doi.org/10.29381/0103-8559/20213101134-142>

PSICOLOGIA

- O AFETO NEGATIVO E UM CORAÇÃO PARTIDO: O PAPEL DA PSICOLOGIA NA ATUAÇÃO COM A SÍNDROME DE TAKOTSUBO** 143
NEGATIVE AFFECTION AND A BROKEN HEART: PSYCHOLOGY'S ROLE IN INTERVENTION FOR THE TAKOTSUBO SYNDROME
Priscila Maria Gabos, Adriana Aparecida Fregonese, Sílvia Maria Cury Ismael
<http://dx.doi.org/10.29381/0103-8559/20213101143-146>

SERVIÇO SOCIAL

- SUORTE SOCIAL DE PACIENTES COM ANGINA REFRATÁRIA** 147
SOCIAL SUPPORT FOR PATIENTS WITH REFRACTORY ANGINA
Clélia Rodrigues da Silva Nascimento, Elaine Fonseca Amaral da Silva, Luiz Aparecido Bortolotto, Luís Henrique Wolff Gowdak
<http://dx.doi.org/10.29381/0103-8559/20213101147-52>

TREINAMENTO FÍSICO E REABILITAÇÃO CARDÍACA EM PACIENTES COM CARDIOPATIAS CONGÊNITAS: REVISÃO SISTEMÁTICA

EXERCISE TRAINING AND CARDIAC REHABILITATION IN CONGENITAL HEART DISEASE: SYSTEMATIC REVIEW



Clique para acessar o Podcast

Aida Luiza Ribeiro Turquetto¹
 Luciana Patrick Amato¹
 Daniela Regina Agostinho^{1,2}
 Patrícia Alves Oliveira^{1,2}
 Luiz Fernando Canêo¹
 Marcelo Biscegli Jatene¹

1. Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil

2. Unidade de Cardiologia do Exercício do Hospital Sírio Libanês de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil

Correspondência:

Aida Luiza Ribeiro Turquetto
 InCor-HCFMUSP
 Av. Eneas de Carvalho Aguiar, 44
 Bloco II, 2º Andar, Sala 05.
 Cep: 05403-000. São Paulo, SP, Brasil.
aida.turquetto@hc.fm.usp.br
aidaturquetto@me.com

RESUMO

Introdução: Crianças nascidas com cardiopatia congênita estão crescendo, chegando à adolescência e alcançando a idade adulta. Atualmente, estima-se que 90% dos pacientes com cardiopatias complexas atinjam os 18 anos de idade.^{1,2} Entretanto, são poucos os programas de reabilitação cardíaca para esta população. **Objetivo:** Revisão sistemática da literatura buscando evidências de programas de treinamento físico e reabilitação cardíaca visando melhora na capacidade funcional e qualidade de vida (QV) em pacientes com cardiopatias congênitas (CC). **Métodos:** A revisão da literatura foi feita pelas bases eletrônicas PubMed, Cochrane, Scopus, Embase e LILACS, entre o período de 2013 e 2020. O aplicativo *Rayyan* foi utilizado para arquivamento, organização e triagem dos artigos. **Resultados:** Foram selecionados 172 artigos, excluídos 123 pela análise do título e resumo e 12 após leitura completa do texto. Elegíveis e incluídos nesta revisão foram 15 artigos. Dentre eles, seis *Trials* controlados e randomizados, sete estudos clínicos controlados e dois não controlados. No total, 53,3% dos estudos desta revisão foram supervisionados, 33,3% somente *home-based* e 13,33% tiveram o treinamento em formato híbrido, parte supervisionado e parte *home-based*. **Conclusão:** O treinamento físico aeróbio e de força muscular prescrito de maneira individualizada promove melhora na capacidade funcional e QV. Desta maneira, deve ser recomendado para todos os pacientes portadores de cardiopatia congênita. Ainda, ambos os treinamentos físicos supervisionado e *home-based* mostraram-se seguros e eficazes, mesmo para pacientes com cardiopatias complexas.

Descritores: Exercício Físico; Reabilitação Cardíaca; Cardiopatias Congênitas; Operação de Fontan; Tetralogia de Fallot

ABSTRACT

Introduction: Children born with congenital heart disease (CHD) are growing, reaching adolescence and adulthood. It is currently estimated that 90% of patients with complex heart diseases reach 18 years of age.^{1,2} The prevalence of physical inactivity and obesity is increasing in this population. There are few cardiac rehabilitation programs for this population. **Objective:** A systematic literature review was done focusing on evidence of physical training and cardiac rehabilitation programs aimed at improving functional capacity and quality of life in patients with CHD. **Methods:** The literature review was carried out using the electronic databases PubMed, Cochrane, Scopus, Embase, and LILACS, between 2013 and 2020. The *Rayyan* QCRI web application was used for archiving, organizing, and sorting articles. **Results:** 172 manuscripts were selected, 123 were excluded upon analysis of title and abstract, 12 upon full reading, and 15 articles were eligible and included in this review. Among them, six controlled and randomized trials, seven controlled trials, and two uncontrolled clinical studies. The first five studies in this review were supervised. In total, 53.3% of the studies in this review were supervised, 33.3% were home-based, and 13.33% had training in a hybrid format, partly supervised and home-based. **Conclusion:** Aerobic and muscle strength training, individually prescribed, improves functional capacity and quality of life. Thus, it should be recommended for all patients with congenital heart disease, as long as they have been well evaluated. Supervised and home-based physical training proved to be safe and effective, even for patients with complex heart diseases.

Keywords: Physical Exercise; Cardiac Rehabilitation; Heart Defects, Congenital; Fontan Procedure; Tetralogy of Fallot

INTRODUÇÃO

Defeitos cardíacos congênitos são problemas estruturais que surgem a partir da formação anormal do coração e ou dos grandes vasos sanguíneos. A prevalência é de oito a nove crianças para cada 1000 nascidos vivos.³ A gravidade dos defeitos varia desde mínúsculas comunicações entre as câmaras, que podem se resolver espontaneamente, como malformações complexas que podem exigir vários procedimentos cirúrgicos ao longo da vida.⁴

O tratamento das cardiopatias congênitas (CC) modifica sua história natural, evitando a morte precoce, diminuindo substancialmente as internações sequenciadas por complicações da doença, além de proporcionar melhor qualidade de vida (QV).^{5,6}

É crescente, ao redor do mundo, o número de pacientes portadores de CC chegando à adolescência e alcançando a idade adulta. Isso se deve aos avanços no diagnóstico, nas técnicas cirúrgicas e cuidados perioperatórios, permitindo que 90% dos pacientes com cardiopatias complexas atinjam os 18 anos de idade.²

A população de pacientes com CC é bastante heterogênea, seja do ponto de vista anatômico, fisiológico ou mesmo em relação ao tipo de correção cirúrgica.¹ Alguns pacientes, em especial nas cardiopatias mais complexas necessitarão de múltiplos procedimentos ao longo de suas vidas. Naqueles com corações univentriculares, a cirurgia modificará a fisiologia circulatória, impondo mudanças adaptativas nos diferentes órgãos e sistemas, com sua história natural evoluindo sem precedentes.^{7,8} Alguns pacientes poderão evoluir com lesões residuais, disfunção ventricular, insuficiências valvares e insuficiência cardíaca necessitando de transplante no final de sua evolução.⁹ A CC tratada ou não está associada a um maior risco de disfunção ventricular, sobrecarga pressórica e volumétrica que contribuem ao longo da vida para a redução da capacidade funcional e redução da QV.

Além do problema estrutural da CC, em geral, essas crianças realizam menos atividade física, gerando menor gasto energético diário levando a uma maior prevalência de sobrepeso e obesidade em comparação com seus pares saudáveis.¹⁰⁻¹² Quando adultos muitos passam a ter um comportamento sedentário e esta combinação “obesidade e sedentarismo” é uma contribuição importante para o desenvolvimento do diabetes tipo 2. Estudos já demonstraram a prevalência do diabetes tipo 2 entre os pacientes com CC entre 4 a 8% e maior risco de mortalidade comparado aqueles sem CC.¹⁰

Além disso, Turquetto et al., demonstraram que pacientes com cardiopatias univentriculares submetidos à cirurgia de Fontan apresentaram maior ativação do sistema nervoso simpático em repouso, menor fluxo sanguíneo periférico e menor área de secção transversa da musculatura da coxa quando comparados a indivíduos saudáveis pareados para a mesma idade, o que interfere diretamente na capacidade funcional e tolerância aos esforços.¹³

Todas essas alterações causam grande preocupação clínica, pois sabemos que poucos indivíduos portadores de CC são ativos na vida adulta e dados comprovam que é crescente a síndrome metabólica entre os pacientes adultos com CC, levando ao risco de morte por outras doenças cardiovasculares adquiridas.^{14,15}

A CC pode influenciar na QV das crianças, dos adolescentes, dos adultos e de seus respectivos pais. Conhecer esta realidade permite aos profissionais de saúde, prestar cuidados dirigidos às necessidades destas famílias, estabelecendo prioridades nas suas intervenções, detectando fatores preditores de uma baixa QV, impulsionando a adesão ao tratamento e obtendo uma maior satisfação desta população. A investigação da QV em crianças com esse tipo de anomalia fornece informações complementares aos dados clínicos que podem auxiliar na tomada de decisões dos profissionais de saúde.¹⁶

A *American Heart Association* reconhece a importância da atividade física na vida das crianças e adultos com CC. É necessário enfatizar que o exercício físico regular reduz os riscos de mortalidade por doença cardiovascular, hipertensão, diabetes tipo 2 e é um importante aliado para a saúde mental, cognitiva e sono desta população.¹⁷

Esta revisão sistemática foi realizada com artigos sobre treinamento físico e reabilitação cardíaca, que tenham tido intervenção em pacientes portadores de CC. Além de demonstrar o efeito dos programas de treinamento físico sobre a capacidade funcional e QV, buscamos dar uma visão geral sobre a prescrição do treinamento físico (intensidade, tipo, tempo e frequência) seu formato, se foi supervisionada (ambiente hospitalar/reabilitação cardíaca) ou *home-based* (domiciliar-realizado fora do ambiente hospitalar).

MÉTODOS

Estratégia de Busca

Uma revisão da literatura foi realizada utilizando as bases eletrônicas PubMed, Cochrane, Scopus, Embase e LILACS em busca de artigos publicados entre 2013 a 2020. O protocolo de busca foi estruturado seguindo a estratégia PICO: “P” (População ou Problema: pacientes portadores de CC); “I” (Intervenção: treinamento físico ou reabilitação cardíaca); “C” (Comparação: tipo/modalidade da intervenção, grupo controle) e “O” (*Outcome*, Desfecho esperado).

Utilizamos os descritores extraídos do Medical Subject Headings (MeSH) para busca nas bases PubMed, Scopus e Cochrane. Na Embase foi utilizado o vocabulário controlado Emtree e na LILACS os Descritores em Saúde da Biblioteca Virtual em Saúde (DeCs). A Tabela 1 demonstra como os descritores foram utilizados e os seus respectivos significados.

Os termos de busca (palavras chaves) foram interligados por meio dos operadores booleanos AND/OR. Segue abaixo como esses descritores foram combinados:

1. *physical activity OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease.*
2. *physical activity OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease AND Fontan AND Fontan Tetralogy.*
3. *exercise training OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease.*
4. *exercise training OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease AND Fontan AND Fontan Tetralogy.*
5. *exercise training OR physical activity OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease.*
6. *exercise training OR physical activity OR cardiac rehabilitation AND congenital heart disease AND Fontan AND Fontan Tetralogy.*

Tabela 1. Descritores utilizados e respectivos significados.

Descritores e bases	Definição
Exercício físico (DeCS) Physical activity (Embase) Exercise training (MeSH/Lilacs/ Cochrane/ Scopus)	Atividade física geralmente regular e feita com a intenção de melhorar ou manter a aptidão física ou a saúde.
Reabilitação Cardíaca (DeCS) Cardiac rehabilitation (MeSH/Lilacs/Embase/Cochrane/Scopus)	Restauração de funções ao máximo grau possível em pessoa(s) que sofrem de alguma(s) da(s) doenças cardiovasculares. Também inclui o condicionamento cardíaco e a prevenção secundária em pacientes com perfil de elevado risco cardiovascular
Cardiopatias Congênitas (DeCS) Congenital heart disease (MeSH/Lilacs/Embase/Cochrane/Scopus)	Anormalidades do desenvolvimento relacionadas a estruturas do coração. Estes defeitos estão presentes ao nascimento, mas podem ser descobertos mais tarde na vida.
Operação de Fontan (DeCS) Fontan procedure (MeSH/Lilacs/Embase/Cochrane/Scopus)	Procedimento no qual o fluxo sanguíneo total do átrio direito ou da veia cava é canalizado diretamente dentro da artéria pulmonar ou no pequeno ventrículo direito que serve somente como um conduto. As principais malformações congênitas para as quais esta operação é utilizada são atresia tricúspide e ventrículo com estenose pulmonar.
Tetralogia de Fallot (DeCS) Fallot Tetralogy (MeSH/Lilacs/Embase/Cochrane/Scopus)	Combinação de cardiopatias congênitas que consistem em quatro características chaves, dentre as quais os defeitos do septo interventricular, estenose pulmonar, hipertrofia ventricular direita e uma aorta posicionada à direita. Nesta situação, o sangue de ambos os ventrículos (rico e pobre em oxigênio) é bombeado no corpo, frequentemente causando cianose.

O aplicativo Rayyan, desenvolvido pelo *Qatar Computing Research Institute* (QCRI)¹⁸ foi utilizado para arquivamento, organização e triagem dos artigos. Considerando os critérios de inclusão e exclusão para a primeira fase da seleção dos artigos utilizamos alguns filtros do programa Rayyan. Este programa permite que a revisão seja realizada por dois ou mais colaboradores e seja feita as “cegas” entre os mesmos. Esta revisão foi realizada por dois revisores de maneira “cega”, sendo retirado o cegamento somente no final da primeira etapa da triagem, momento onde foram discutidas as divergências e entrado em consenso. Critérios de inclusão: artigos na língua inglesa, entre o período 2013 a 2020, que pelo título/abstract fossem identificados: intervenção (treinamento físico/reabilitação cardíaca), cardiopatias congênitas. Critérios de exclusão: artigos observacionais e transversais, outra população, outra língua. Nesta fase os artigos estavam sendo selecionados pelo Título e Abstract. Os artigos sem abstract, porém cumpriam os demais requisitos, foram selecionados para análise do artigo completo. Na segunda etapa da triagem foi realizada a leitura dos artigos completos, considerando novamente os critérios de inclusão e exclusão anteriormente descritos e tomada a decisão final dos estudos que participaram desta revisão. (Figura 1)

RESULTADOS

Foram selecionados um total de 172 artigos pelas bases de dados eletrônicas, 77 PubMed, 41 LILACS, 41 Embase, sete Cochrane e seis Scopus. Resolvido 22 (13%) artigos em duplicatas, excluídos 123 (72%) artigos pela análise do título e resumo, sendo [25 (idioma); 26 (outra população); 72 (desenho do estudo)], excluídos 12 (7%) artigos após leitura artigos completos, sendo elegíveis e incluídos nesta revisão 15 (8%) artigos do total dos artigos selecionados para esta revisão.

Características dos Estudos

Os estudos incluídos na revisão estão apresentados na Tabela 2, onde pode ser observado que foram encontrados seis *Trials* controlados e randomizados, sete estudos clínicos, prospectivos e controlados e dois estudo clínicos, prospectivos, não controlados. A maioria dos treinamentos ainda acontece sob supervisão, embora o treinamento *home-based* tem sido mais estudado nos últimos anos. Nesta revisão estão incluídos oito artigos com treinamento supervisionado, cinco artigos com *home-based* e dois que tiveram parte do treinamento supervisionado e parte *home-based*.

DISCUSSÃO

Esta revisão fornece subsídios para um melhor entendimento sobre o papel do exercício físico na capacidade funcional, QV, estado depressivo, fadiga e aspectos sociais em pacientes portadores de CC. Todavia, a maioria dos artigos sugerem que são necessárias pesquisas mais robustas para reforçar os resultados encontrados até o momento, pois as evidências ainda são fracas para alguns quesitos. Elucidar melhor os mecanismos pelos quais essas mudanças ocorrem são fundamentais. A idade entre os indivíduos distribuída nos artigos variou de 10,4 ($\pm 1,3$) a 47,5 ($\pm 9,0$) anos, abrangendo desta maneira a população pediátrica, de adolescentes e adultos. Foram incluídos pacientes em classe funcional I, II e III segundo NYHA, sem arritmias, sem disfunção grave e na maioria dos estudos tinha como critério de inclusão um VO_2 predito pelo Teste Cardiopulmonar (TCP) < 80% predito.

Capacidade Funcional

Sabe-se que a medida do consumo máximo de oxigênio (VO_2) é a medida padrão ouro de avaliação da capacidade funcional, tanto para indivíduos saudáveis ou doentes.¹⁹ O

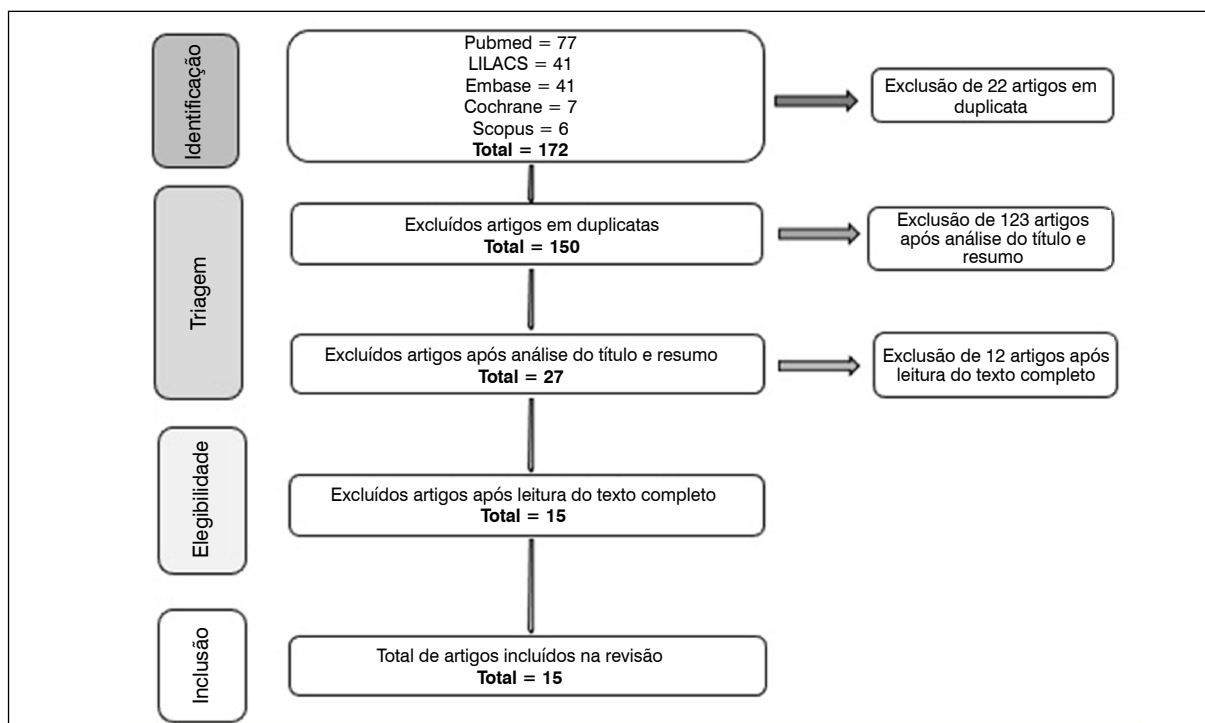


Figura 1. Fluxograma da seleção dos artigos.

principal resultado de nossa revisão sistemática demonstrou que o treinamento físico foi eficaz em aumentar o VO_2 pico em nove dos 15 artigos selecionados, todos realizadas por medidas diretas através do TCP. Esse aumento variou entre 5 a 15% dos valores basais.²⁰⁻²⁸

Jacobsen et al.,²⁹ em 2016 demonstraram aumento da capacidade funcional, porém essa medida de VO_2 não foi obtida diretamente pelo TCP, e sim estimada por meio de cálculo matemático utilizando o estágio atingido no *Suttle test*.³⁰ Em contrapartida, os estudos de Dulfer²¹ e McKillop et al.,³¹ não demonstraram aumento no VO_{21} , os valores se mantiveram iguais aos basais mesmo após uma intervenção de exercícios.

Por outro lado, o treinamento físico foi eficiente para aumentar a distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos em três estudos. No artigo de Ferrer-Sargues et al.,²⁷ de 2020, além da melhora vista no teste de caminhada, foi possível verificar melhora da força muscular inspiratória (Pimax em $21\text{cmH}_2\text{O}$, 23%), porém não se verificou melhora nas variáveis ventilatórias (CVF e VEF1). Já no estudo de Bhasipol et al.,³² de 2018, foi verificado melhora do pulso de oxigênio além da distância no TC6m. Ainda, no estudo de Hedlund et al.,³³ de 2018, apesar de ter utilizado o TCP para avaliação das variáveis metabólicas, houve melhora apenas na distância percorrida no TC6m.

Embora os resultados sejam favoráveis para o exercício, existem limitações e fraquezas que são apresentadas nos diferentes estudos, que terminam por comprometer os desfechos esperados, como exemplo, a heterogeneidade da população, as amostras reduzidas, a falta de grupo controle, ou mesmo, as diferenças na estrutura do treinamento proposto no estudo (intensidade, duração e frequência do exercício).

Qualidade de Vida

A avaliação da QV em pacientes cardiopatas tem sido utilizada como importante desfecho de saúde, para identificar

os grupos e subgrupos que estejam em risco, rastrear hábitos de saúde e compreender melhor o impacto dos diferentes diagnósticos de cardiopatia sobre a QV dessa população.

A dificuldade de definir e conceituar QV torna-se um constante desafio para os pesquisadores da área, principalmente na construção de instrumentos válidos e fidedignos, que incluam todas as suas dimensões e considerem a percepção do indivíduo em desenvolvimento. Muitos estudos relacionam a QV ao treinamento físico e nesta revisão identificamos um total de oito estudos que avaliaram a QV como resultado do treinamento físico.

Em um dos ensaios clínicos randomizados,³⁴ crianças e adolescentes com idade entre 10 e 15 anos apresentaram melhora na função cognitiva e social relatada pelos pais após um programa de 12 semanas de treinamento físico supervisionado. Através das entrevistas e questionários com as próprias crianças e responsáveis foi possível identificar redução nos problemas de concentração, maior rendimento escolar, melhora nas habilidades motoras, sociabilização e redução de sintomas físicos de dor comparado as crianças do grupo não treinamento. Os adolescentes e adultos jovens entre 16 e 25 anos não apresentaram mudança nos escores do questionário SF-36 após o período de intervenção.³⁴

De acordo com Gierat-Haponiukl et al.,³⁵ um programa de reabilitação cardíaca supervisionado de quatro semanas, composto por sessões de 30 minutos de exercício aeróbio em bicicleta ergométrica de duas a três vezes por semana, com frequência cardíaca (FC) de treinamento entre 60-80% da FC de reserva, utilizando a FC máxima do TCP, associado a exercícios de resistência muscular com carga máxima de 20kg, melhorou a QV e demonstrou redução nos sintomas da depressão nestes pacientes. A QV foi significativamente maior no grupo que participou do programa de reabilitação cardíaca quando comparada com o grupo que não participou.

Tabela 2. Características dos estudos

Referência	População	Grupo intervenção	Grupo Controle	Desistência	Tipo de estudo	Prescrição do treinamento físico	Testes e Exames analisados	Resultados alcançados
Cordina et al., 2013	Fontan	N=931 (\pm 4) anos	N=7 32 (\pm 1) anos	33%	Estudo clínico, prospectivo e controlado	Supervisionado 20 semanas, sessões 60min, exercícios de resistência muscular 3x/semanas, 3 séries de oito repetições com carga de 80% de 1RM	TCP RMN muscular com espectroscopia de Fósforo RMN cardíaca DEXA	↑ VO₂ pico (10%) Ganho de massa muscular (2kg) ↑ Volume sistólico (repouso e esforço)
Dulfer et al., 2014	Fontan/T4F	N=54 15,2 (12,6-17,6) anos	N=37 15,5 (13,3-17,8) anos	11%	Trial, randomizado e controlado	Supervisionado 12 semanas, exercício aeróbio 3x/semana, sessões de 60 min. FC de treinamento entre 60-70% da FC reserva pelo TCP	TCP (TNO/AZL Child Quality of Life Questionnaire (TACQOL) Child Form and Parent Form foram usados para pacientes e seus responsáveis entre 10 a 15 anos SF-36 para os pacientes entre 16 a 25 anos	Sem mudanças no VO ₂ Melhor na função cognitiva e social relatada pelos pais nas populações entre 10 a 15 anos. Nenhuma mudança na QV foi observada na população entre 15 a 25 anos de idade.
Duppen et al., 2015	Fontan/T4F	N=54 15 (\pm 3) anos	N=37 16 (\pm 3) anos	11%	Trial, randomizado e controlado	Supervisionado 12 semanas, exercício aeróbio 3x/semana, sessões de 60 min. FC de treinamento entre 60-70% da FC reserva pelo TCP	TCP RMN cardíaca Ecocardiografia BNP	Houve ↑VO₂ pico dentro do grupo exercício após a intervenção. Não houve mudança em relação ao grupo controle. Não houve mudanças no remodelamento cardíaco
Duppen et al., 2015	Fontan/T4F	N=54 15 (\pm 3) anos	N=37 16 (\pm 3) anos	11%	Trial, randomizado e controlado	Supervisionado 12 semanas, exercício aeróbio 3x/semana, sessões de 60 min. FC de treinamento entre 60-70% da FC reserva pelo TCP	TCP	↑VO₂ pico (5%) Pacientes portadores de T4F apresentaram melhora na aptidão cardiopulmonar comparado aos pacientes com Fontan

Referência	População	Grupo intervenção	Grupo Controle	Desistência	Tipo de estudo	Prescrição do treinamento físico	Testes e Exames analisados	Resultados alcançados
Gierat-Haponiuk et al., 2015	CIA/CIV	N=31 23 (±3,4) anos	N=26 24,5 (±4,8) anos	N/A	Estudo clínico, prospectivo e controlado	Supervisionado Quatro semanas, 2-3x/semana, 30min em bicicleta ergométrica, FC de treinamento entre 60-80% da FC de reserva pelo TCP e exercícios de resistência muscular com carga máxima de 20kg; quatro séries de 15 repetições.	TCP <i>Beck Depression Inventory (BDI)</i> <i>Euro QoL 5D questionnaire</i>	Após o treinamento apresentou o grupo Reab apresentava ↓FC de repouso, ↑FC no pico do TCP, ↑VO2 e melhora na QV comparado ao grupo controle. Não houve mudança em relação aos escores de depressão.
Jacobsen et al., 2016	Fontan	N=14 10 (8-12) anos	N/A	7%	Estudo clínico e prospectivo	Home-based 12 semanas, 45 min de exercícios de moderada/alta intensidade (dinâmicos e estáticos) 3-4x/semana. 0 - 63ª e 126ª semana tiveram uma sessão presencial. Os pacientes receberam um frequencímetro Fitbit flex para monitorização e avaliar o programa e aderência ao treinamento	<i>HRQOL and PedsQL questionnaire</i> <i>Teste de Suttle</i>	Melhora significativa na função física, escolar e psicológica demonstrada pelos QV ↑ capacidade de exercício (VO2 calculado e tempo de exercício teste de Suttle) Os dados do Fitbit sugeriram que houve uma boa aderência ao programa de treinamento.
Hedlund et al., 2018	Fontan	N=30 14,2 (±3,2) anos	N=25 13,6 (±3,5)		Estudo clínico, prospectivo e controlado	Home-based 12 semanas de atividade esportiva (aeróbia) 45min 2x/semana durante atividade escolar 2x /semana. Supervisão pelos professores da escola ou instrutores esportivos, não os pesquisadores. Intensidade moderada pela escala de Borg. A intensidade e duração eram registradas semanalmente durante o período de treinamento	TCP TC6min <i>PedsQL questionnaire</i>	↑ Capacidade submáxima de exercício e QV a curto e longo prazo

Referência	População	Grupo intervenção	Grupo Controle	Desistência	Tipo de estudo	Prescrição do treinamento físico	Testes e Exames analisados	Resultados alcançados
Sutherland et al., 2018	Fontan	N=11 15 (±2,7) anos	N=6 16 (±2,5) anos	13%	Estudo clínico, prospectivo e controlado	Supervisionado (Grupo 1) Home-based (Grupo 2) Ambos os grupos realizaram oito semanas, 60min, 2x/semana, FC de treinamento entre 60-85% da FC no VO ₂ pico pelo TCP. O grupo Home-based realizou uma sessão presencial pré treinamento. Realizavam 20-30 minutos de atividade aeróbia, incluindo algum esporte de sua escolha + 20-30 min exercícios de resistência. Todos utilizaram o frequencímetro <i>Polar FT4</i> durante o treinamento.	TCP <i>PedsQL questionnaire</i>	Não houve diferença nos resultados do TCP entre os programas <i>Home-based</i> e supervisionado. Houve ↑ VO ₂ (12%) e ↑ pulso de oxigênio (8%) no LA, bem como ↑ nos escores de QV após intervenção somente quando analisado os programas em conjunto.
Bhasipol et al., 2018	Síndrome de Eisenmenger/ T4F/ ventrículo único/outros/ hipertensão pulmonar primária	N=11 30,9 (±10,2) anos	N=27 38,1 (±13) anos	0%	Estudo clínico, prospectivo e controlado	Supervisionado Seis semanas supervisionado 1x/semana (40-70% FC do VO ₂ Pico pelo TCP). Home-based Seis semanas monitorizado a distância via Tel/ vídeo FC oxímetro)	TCP TC6min	↑ Pulso de O ₂ (0,5 mL/min) ↑ distância percorrida no TC6min (69,4m)
McKillop et al., 2018	CIV/CIA/ Estenose aórtica/ CoAo/T4F/ TGA/Fontan/ Atresia pulmonar/ Truncus, SHCE	N=18 15,3 (±1,5) anos	N=18 14,5 (±1,6) anos	10%	Estudo clínico, prospectivo e controlado	Home-based 12 semanas de atividade física diária por 60 minutos, seis sessões de entrevistas motivacionais (1x/15 dias durante 12 semanas	<i>PedsQL questionnaire</i> <i>Readiness to Change questionnaire</i> <i>Self-Efficacy Scale for Physical Activity</i> Nível de atividade Física-acelerômetro	Não houve diferença no IMC (kg /m ²), circunferência da cintura (cm), consumo de O ₂ , (mL / mg / min), flexibilidade (cm), resistência muscular e força de preensão (lb), pós intervenção. A intervenção foi aceita, mas a eficácia não pôde ser determinada pelo tamanho da amostra

Referência	População	Grupo intervenção	Grupo Controle	Desistência	Tipo de estudo	Prescrição do treinamento físico	Testes e Exames analisados	Resultados alcançados
Sandberg et al.,2018	T4F/TCGA/ TGA/Fontan/ Atresia pulmonar/ DSAVT/ Ebstein/ Miscelânea	N=13 31,3 (26,9–36,6) anos	N=10 26,3 (22,9–35,6) anos	11%	Trial, randomizado e controlado	Home-based 12 semanas, cicloergômetro, exercícios intervalados, 3x/semana, FC reserva 75-80% de treinamento por Karvonen FC pico individual, Borg 15-17. Monitorização pelo frequencímetro Polar OS 300X. Acompanhamento semanal com fisioterapeuta por telefone.	TCP EuroQol Vertical Visual Analogue Scale Anxiety (EQ-VAS) Hospital Anxiety and Depression scale (HADS) Exercise Self-Efficacy Scale (ESE)	↑VO ₂ pico (15%) comparado a 2% no grupo controle Houve aumento da carga de trabalho do grupo intervenção Não houve mudança na QV após intervenção, assim como nos escores dos questionários de ansiedade e depressão
Opotowsky et al.,2018	T4F/TGA/ Fontan Atresia pulmonar/ Truncus/ Ebstein	N=13 47,5 (±9,0)	N=15 35,7 (±11,9) anos	0%	Trial, randomizado e controlado	Supervisionado 12 semanas, 2x/semana 60 minutos (10-20 aquecimento, 20-40 minutos de exercícios aeróbios e de resistência, 10 minutos de volta a calma-alongamnetos) FC no LA do TCP	TCP Nível de atividade Física-acelerômetro Tonometria Marcadores laboratorias	↑VO ₂ pico ↑carga trabalho no TCP ↑melhora na QV (p=0.01)
Wittekind et al.,2018	Fontan	N=10 12 (±2,8) anos	N/A	0%	Estudo clínico, prospectivo e controlado	Supervisionado 12 semanas, 2x/semana exercício aeróbio FC de treinamento da entre 70-80% FC reserva pelo TCP. Games apropriados p/ idades foram incorporados as sessões	TCP Ecocardiograma de estresse de esforço	↑VO ₂ pico (12%) ↑ carga de trabalho durante o TCP Não houve aumento significativo no volume sistólico do ventrículo único após intervenção
van Dissel et al.,2019	T4F/TGA/ Fontan/ Atresia pulmonar/ Outros	N=20 39,9 (±8,6) anos	N=20 40,0 (±15,4) anos	15%	Trial, randomizado e controlado	Home-based Seis meses consecutivos, 45 min, mínimo de 3x/semana, FC de treinamento máximo de 80% FC reserva pelo TCP. Monitorização da FC pelo frequencímetro da marca Beurer GmbH, Ulm, Germany. Sessões foram documentadas em um diário do paciente e enviadas por email de três em três meses.	TCP SF-36 TAAQOL (TNO/AZL Adult Quality Of Life),	↑ VO ₂ pico (em 1.7 mL/kg/min) Não houve mudança nos níveis plasmáticos de NT-proBNP Nenhuma mudança nos escores dos questionários de QV.

Referência	População	Grupo intervenção	Grupo Controle	Desistência	Tipo de estudo	Prescrição do treinamento físico	Testes e Exames analisados	Resultados alcançados
Ferrer-Sargues et al ⁹ ,2020	T4F/TGA/Atresia pulmonar/CIV/TC	N=15 14,4 (±1,1) anos	N/A	0%	Entudo clínico, prospectivo	Supervisionado 24 sessões divididas: Treino aeróbio (25 min) - FC entre LA e PCR ou 75% da FC pico do TCP. Treino de resistência (20min) - 10 a 15 repetições de cada exercício musculares Treino Respiratório (20min) Threshold - mínimo 30% da Plmáx , 7 séries de 2min/cada Foram reavaliados no final do treinamento e seis meses após o término do programa	TCP TC6min Espirometria (CVF, VEF ₁ , VEF ₁ /CVF Plmáx, PEmáx	↑ força muscular (Pimax em 21 cmH2O, 23%) ↑ distância percorrida no TC6min (48m) ↑ Fadiga muscular percebida pelo TC6min (avaliada pela escala de Borg) Após seis meses, a não houve mudança na distância percorrida no TC6min, porém houve um efeito rebote observado na sensação de cansaço pela escala de Borg.

BNP: peptídeo natriurético tipo B; CIA: comunicação interatrial; CIV: comunicação interventricular; CoAo: coarctação de aorta; CVF: capacidade vital forçada; DSAVT: defeito do septo atrioventricular total; IMC: índice de massa corpórea; FC: frequência cardíaca; LA: limiar anaeróbio; PCR: ponto de compensação respiratório; QOV: questionário de qualidade de vida; QV: qualidade de vida; RM: repetição máxima; RMN: ressonância magnética; SHCE: síndrome da hipoplasia do coração esquerdo; TC: transplante cardíaco; TC6min: teste de caminhada de 6 minutos; TCP: teste cardiopulmonar; TCGA: transposição corrigida das grandes artérias; TGA: transposição das grandes artérias; T4F: Tetralogia de Fallot; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; VO2: consumo máximo de oxigênio.

Jacobsen et al.,²⁹ propôs um treinamento home-based para crianças entre oito a 12 anos com circulação de Fontan, onde os mesmos eram monitorizados por um Fitbit flex (Fitbit Inc., San Francisco, CA - USA). Houve somente 7% de desistência e os pais relataram melhora significativa na QV dessas crianças, porém as mesmas não observam nenhuma mudança na QV após o período do treinamento. O mesmo ocorreu no estudo de Sutherland et al.,²⁸ onde a melhora da qualidade de vida foi apenas relatada pelos pais. Ambos os estudos mostram a importância dos programas de reabilitação cardíaca, seja hospitalar ou *home-based* na visão dos pais. Fazendo com que os mesmos se sintam seguros ao permitirem que seus filhos realizem atividade física.

O estudo de Hedlund et al.,³³ realizado com adolescentes com circulação de Fontan foi considerado como estudo supervisionado, contudo a supervisão era realizada pelos instrutores dos centros esportivos ou dos professores das escolas, e o pesquisador responsável gerenciava esta supervisão à distância. Os pacientes realizaram exercícios por 12 semanas, duas sessões por semana de atividades esportivas associado a uma sessão de um treinamento individualizado. O interessante neste estudo, foi que houve melhora na QV logo após o término do período de treinamento e observou-se a manutenção desta melhora após um período de um ano.

A depressão e ansiedade tem sido pontos nevrálgicos na vida de muitos dos pacientes com CC, culminando com problemas intrapessoais, como baixa autoestima, preocupação com a imagem corporal, assim como os interpessoais, dificuldade de socialização ou de se sentirem muitas vezes diferente dos

outros.³⁶ Esses fatores consequentemente comprometem muito a QV desta população. Dois estudos incluídos nesta revisão, que utilizaram escalas de ansiedade e depressão não demonstraram no grupo pacientes, alterações nos seus respectivos escores no momento basal, bem como após o período de intervenção comparado aos seus pares saudáveis.^{23,26}

Recentemente, van Dissel et al.,²⁶ conduziram um *trial*, randomizado e controlado, com pacientes adultos com CC com complexidade moderada e severa, sintomáticos, em classe funcional II ou III da *New York Heart Association* (NYHA) para um treinamento domiciliar (*home-based*) com duração de seis meses. A QV foi avaliada pelo SF-36 e *CHD-TNO / AZL Quality of life (CHD-TAAQOL) Questionnaire*.³⁷ Apesar de ter havido um incremento da capacidade funcional observada pelo TCP, não houve diferença entre os escores de QV em nenhum dos momentos analisados.

A busca por pesquisas sobre QV e CC continua crescendo, seja envolvendo algum tipo de intervenção, seguimento a médio e longo prazo de algum grupo específico pacientes, entre outros. No entanto, ainda nos deparamos com resultados contraditórios. Existem muitos instrumentos para serem utilizados, em diferentes idades, diferentes enfoques, e que em alguns casos serão respondidos tanto pelos pacientes como pelos pais ou responsáveis. Atualmente, há uma tendência de investigar alguns outros fatores, como o estilo parental, o suporte social, espiritualidade e até o estresse do cuidador. Isto exigirá diferentes instrumentos e posteriormente diferentes estratégias de enfrentamento para melhor compreensão da QV dessa população.¹⁶

Treinamento Supervisionado (Hospitalar/ Reabilitação Cardíaca) e *Home-based* (Domiciliar)

Os programas supervisionados proporcionam um maior controle sobre as variáveis que envolvem o treinamento físico. Contudo é fato que alguns fatores dificultam a aderência do paciente ao treinamento, descritas por vários autores, como, a distância das residências para o hospital ou centro de reabilitação, a baixa renda familiar, impossibilitando o custeio de locomoção, crianças e adolescentes dependem de pais ou responsáveis para acompanhá-los gerando conflito nas agendas escolares e de trabalho, entre outras.

Por isso, os programas *home-based* vêm crescendo muito nos últimos anos. No início a maioria dos programas eram supervisionados, depois passaram para uma fase híbrida, onde parte era supervisionado (hospitalar) e parte *home-based*, até programas inteiros *home-based*.

Frente à baixa aderência aos programas de reabilitação supervisionados, os resultados obtidos com as pesquisas realizadas com programas *home-based* têm estimulado cada vez mais a criação de programas com esse tipo de estrutura. Nesta revisão foram incluídos oito artigos com programas supervisionados, dentre eles quatro foram *trials* clínicos, randomizados e controlados, dois estudos clínicos prospectivos e controlados e um estudo clínico, prospectivo, não controlado. Em todos esses estudos, a avaliação da capacidade funcional foi realizada por meio do TCP e a prescrição do exercício foi feita com base na % da FC de reserva do TCP. Somente no estudo de Dulfer et al.,³⁴ não houve mudança no VO_2 pico pós intervenção, pois os pacientes já tinham no basal VO_2 predito > 80%. Cordina et al.,²⁰ propuseram um estudo para pacientes com circulação de Fontan para ganho de massa muscular, com séries de oito repetições com carga de 80% de 1RM (repetição máxima). Houve incremento de 10% no VO_2 pico, 2kg de massa muscular e aumento no volume sistólico no repouso e durante o esforço.

O estudo de Sutherland et al.,²⁹ veio com a intenção de verificar se um programa *home-based* alcançaria os mesmos objetivos que um programa supervisionado é capaz de atingir. Foi proposto dois grupos um supervisionado e outro *home-based*, ambos treinaram por oito semanas, o grupo supervisionado realizou sessões de 60 minutos, duas vezes por semana com FC de treinamento entre 60-85% da FC no VO_2 pico pelo TCP e o grupo *home-based* realizou uma sessão presencial pré-treinamento e depois realizavam 20-30 minutos de atividade aeróbica, incluindo algum esporte de sua escolha mais 20 a 30 minutos de exercícios de resistência. Todos utilizaram frequencímetro Polar FT4 durante o treinamento. O treinamento *home-based* foi tão eficaz quanto o treinamento supervisionado.

Por fim, Bhasipol et al.,³² testaram a eficiência e a segurança de um programa híbrido com seis semanas de treinamento supervisionado em ambiente hospitalar e seis semanas *home-based* em pacientes com doenças complexas, cianóticos e Síndrome de Eisenmenger. Foi realizado treinamento supervisionado uma vez por semana associado ao treinamento *home-based* diário monitorizado por oxímetro e supervisionado a distância semanalmente por uma enfermeira para checar aderência e complicações do exercício.

Os autores concluíram que esse formato de programa se mostrou benéfico na melhora da capacidade funcional em pacientes cianóticos com cardiopatia complexa sem eventos adversos graves.

Um fator desafiador que influencia diretamente os resultados dos programas de reabilitação e na maioria das vezes os principais desfechos das pesquisas com treinamento físico é a aderência. Além do fator motivação, existem algumas limitações que podem contribuir para diminuir a aderência aos programas de reabilitação.

Por essa razão o formato *home-based* vem tomando espaço, mas vale ressaltar a importância de uma avaliação pré-participação eficaz, para estratificação do risco do paciente, pois os casos podem variar desde cardiopatias simples até as mais complexas, que podem estar em diferentes estágios ou evolução da doença. O modelo do treinamento e a prescrição do exercício precisa ser individualizada.

CONSIDERAÇÕES FINAIS E RELEVÂNCIA CLÍNICA

Os resultados dos estudos selecionados para esta revisão sistemática corroboram positivamente para as evidências que a literatura científica vem apresentando ao longo dos anos, reforçando os benefícios gerados pelo exercício físico e a atividade física como um preditor de capacidade física e QV também para pacientes portadores de CC.

É unânime entre os especialistas em exercício físico, que se os pacientes portadores de CC fossem encaminhados precocemente para programas de reabilitação cardíaca estruturados, os mesmos teriam a oportunidade desde cedo de estarem em contato com uma equipe multiprofissional, recebendo orientações nutricionais, suporte psicológico, aprenderiam o gerenciamento da questão medicamentosa, desta maneira, aumentaria a adesão e a compreensão de que o exercício físico deve ser incorporado ao seu dia a dia durante toda sua vida.

Do ponto de vista clínico, os diferentes tipos de exercício físico (aeróbio contínuo, aeróbio recreacional/esportes, de força muscular) prescritos baseados num teste de esforço preferencialmente através do TCP, individualizando a intensidade do esforço de acordo com a gravidade da cardiopatia (função ventricular, presença de arritmias complexas, cianose, hipertensão pulmonar e ectasia da aorta) ou presença de lesões residuais, independente se supervisionado ou *home-based* são seguros e eficazes para promover melhora na capacidade funcional e QV desses pacientes.

Assim, consolidando que o treinamento físico é um método de tratamento não farmacológico eficiente para a melhora da capacidade funcional e QV de crianças, adolescentes e adultos portadores de CC.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS,

Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2019;139:E698-e800:CI19000000000000603.

2. Virani SS, Alonso A, Benjamin EJ, Bittencourt MS, Callaway CW, Carson AP, et al. Heart Disease and Stroke Statistics-2020 Update: A Report From the American Heart Association. *Circulation*. 2020;141(9):e139-e596.
3. Lloyd-Jones D, Adams RJ, Brown TM, Carnethon M, Dai S, De Simone G, et al. Heart disease and stroke statistics--2010 update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2010;121(7):e46-e215.
4. Mozaffarian D, Benjamin EJ, Go AS, Arnett DK, Blaha MJ, Cushman M, et al. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: A Report From the American Heart Association. *Circulation*. 2016;133(4):e38-360.
5. Pinto Junior VC, Rodrigues LC, Muniz CR. Reflexões sobre a formulação de política de atenção cardiovascular pediátrica no Brasil. *Rev Bras Cir Cardiovascular*. 2009;24(1):73-80.
6. Caneo LF, Jatene MB, Yatsuda N, Gomes WJ. A reflection on the performance of pediatric cardiac surgery in the State of Sao Paulo. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2012;27(3):457-62.
7. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart*. 2016;102(14):1081-6.
8. Caneo LF, Neirotti RA, Turquetto AL, Jatene MB. The Fontan Operation is Not the End of the Road. *Arq Bras Cardiol*. 2016;106(2):162-5.
9. Hinton RB, Ware SM. Heart Failure in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease. *Circ Res*. 2017;120(6):978-94.
10. Pinto NM, Marino BS, Wernovsky G, de Ferranti SD, Walsh AZ, Laronde M, et al. Obesity is a common comorbidity in children with congenital and acquired heart disease. *Pediatrics*. 2007;120(5):e1157-64.
11. Longmuir PE, McCrindle BW. Physical activity restrictions for children after the Fontan operation: disagreement between parent, cardiologist, and medical record reports. *Am Heart J*. 2009;157(5):853-9.
12. Cardoso SM, Honicky M, Moreno YMF, de Lima LRA, Pacheco MA, Back IC. Subclinical atherosclerosis in children and adolescents with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2020:1-8.
13. Turquetto ALR, Dos Santos MR, Sayegh ALC, de Souza FR, Agostinho DR, de Oliveira PA, et al. Blunted peripheral blood supply and underdeveloped skeletal muscle in Fontan patients: The impact on functional capacity. *Int J Cardiol*. 2018;271:54-9.
14. Deen JF, Krieger EV, Slee AE, Arslan A, Arterburn D, Stout KK, et al. Metabolic Syndrome in Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc*. 2016;5(2).
15. Pemberton VL, McCrindle BW, Barkin S, Daniels SR, Barlow SE, Binns HJ, et al. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute's Working Group on obesity and other cardiovascular risk factors in congenital heart disease. *Circulation*. 2010;121(9):1153-9.
16. Bertoletti J, Marx GC, Hattge Júnior SP, Pellanda LC. Quality of life and congenital heart disease in childhood and adolescence. *Arq Bras Cardiol*. 2014;102(2):192-8.
17. Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, et al. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013;127(21):2147-59.
18. Ouzzani M, Hammady H, Fedorowicz Z, Elmagarmid A. Rayyan-a web and mobile app for systematic reviews. *Syst Rev*. 2016;5(1):210.
19. Herdy AH, Ritt LE, Stein R, Araújo CG, Milani M, Meneghelo RS, et al. Cardiopulmonary Exercise Test: Background, Applicability and Interpretation. *Arq Bras Cardiol*. 2016;107(5):467-81.
20. Cordina RL, O'Meagher S, Karmali A, Rae CL, Liess C, Kemp GJ, et al. Resistance training improves cardiac output, exercise capacity and tolerance to positive airway pressure in Fontan physiology. *Int J Cardiol*. 2013;168(2):780-8.
21. Duppen N, Kapusta L, de Rijke YB, Snoeren M, Kuipers IM, Koopman LP, et al. The effect of exercise training on cardiac remodelling in children and young adults with corrected tetralogy of Fallot or Fontan circulation: A randomized controlled trial. *Int J Cardiol*. 2015;179:97-104.
22. Duppen N, Etnel JR, Spaans L, Takken T, van den Berg-Emons RJ, Boersma E, et al. Does exercise training improve cardiopulmonary fitness and daily physical activity in children and young adults with corrected tetralogy of Fallot or Fontan circulation? A randomized controlled trial. *Am Heart J*. 2015;170(3):606-14.
23. Sandberg C, Hedström M, Wadell K, Dellborg M, Ahnfelt A, Zetterström AK, et al. Home-based interval training increases endurance capacity in adults with complex congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(2):254-62.
24. Opatowsky AR, Rhodes J, Landzberg MJ, Bhatt AB, Shafer KM, Yeh DD, et al. A Randomized Trial Comparing Cardiac Rehabilitation to Standard of Care for Adults With Congenital Heart Disease. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2018;9(2):185-93.
25. Wittekind S, Mays W, Gerdes Y, Knecht S, Hambrook J, Border W, et al. A Novel Mechanism for Improved Exercise Performance in Pediatric Fontan Patients After Cardiac Rehabilitation. *Pediatr Cardiol*. 2018;39(5):1023-30.
26. van Dissel AC, Blok IM, Hooglugt JQ, de Haan FH, Jørstad HT, Mulder BJM, et al. Safety and effectiveness of home-based, self-selected exercise training in symptomatic adults with congenital heart disease: A prospective, randomised, controlled trial. *Int J Cardiol*. 2019;278:59-64.
27. Ferrer-Sargues FJ, Peiró-Molina E, Salvador-Coloma P, Carrasco Moreno JI, Cano-Sánchez A, Vázquez-Arce MI, et al. Cardiopulmonary Rehabilitation Improves Respiratory Muscle Function and Functional Capacity in Children with Congenital Heart Disease. A Prospective Cohort Study. *Int J Environ Res Public Health*. 2020;17(12):4328.
28. Sutherland N, Jones B, Westcamp Aguero S, Melchiori T, du Plessis K, Konstantinov IE, et al. Home and hospital-based exercise training programme after Fontan surgery. *Cardiol Young*. 2018;28(11):1299-305.
29. Jacobsen RM, Ginde S, Mussatto K, Neubauer J, Earing M, Danduran M. Can a Home-based Cardiac Physical Activity Program Improve the Physical Function Quality of Life in Children with Fontan Circulation? *Congenit Heart Dis*. 2016;11(2):175-82.
30. Mahar MT, Guerieri AM, Hanna MS, Kemble CD. Estimation of aerobic fitness from 20-m multistage shuttle run test performance. *Am J Prev Med*. 2011;41(4 Suppl 2):S117-23.
31. McKillop A, Grace SL, Ghisi GLM, Allison KR, Banks L, Kovacs AH, et al. Adapted Motivational Interviewing to Promote Exercise in Adolescents With Congenital Heart Disease: A Pilot Trial. *Pediatr Phys Ther*. 2018;30(4):326-34.
32. Bhasipol A, Sanjaroensuttikul N, Pornsuriyasak P, Yamwong S, Tangcharoen T. Efficiency of the home cardiac rehabilitation program for adults with complex congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(6):952-8.
33. Hedlund ER, Lundell B, Söderström L, Sjöberg G. Can endurance training improve physical capacity and quality of life in young Fontan patients? *Cardiol Young*. 2018;28(3):438-46.
34. Dulfer K, Duppen N, Kuipers IM, Schokking M, van Domburg RT, Verhulst FC, et al. Aerobic exercise influences quality of life of children and youngsters with congenital heart disease: a randomized controlled trial. *J Adolesc Health*. 2014;55(1):65-72.
35. Gierat-Haponiuk K, Haponiuk I, Szalewska D, Chojnicki M, Jaworski R, Niedoszytko P, et al. Effect of complex cardiac rehabilitation on physical activity and quality of life during long-term follow-up after surgical correction of congenital heart disease. *Kardiolog Pol*. 2015;73(4):267-73.
36. Roseman A, Kovacs AH. Anxiety and Depression in Adults with Congenital Heart Disease: When to Suspect and How to Refer. *Curr Cardiol Rep*. 2019;21(11):145.
37. Kamphuis M, Zwinderman KH, Vogels T, Vliegen HW, Kamphuis RP, Ottenkamp J, et al. A cardiac-specific health-related quality of life module for young adults with congenital heart disease: development and validation. *Qual Life Res*. 2004;13(4):735-45.

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A PORTADORES DE TETRALOGIA DE FALLOT

NURSING ASSISTANCE TO FALLOT TETRALOGY PATIENTS



Clique para acessar
o Podcast

Mayara Rocha Siqueira
Sudré¹
Ana Carolina Queiroz
Daniel¹
Eugenia Velludo Veiga²

1. Universidade de São Paulo. Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto. Grupo Interdisciplinar de Pesquisa em Hipertensão Arterial (GIPHA). Ribeirão Preto, SP, Brasil.

2. Universidade de São Paulo. Departamento de Enfermagem Geral e Especializado da Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto. Grupo Interdisciplinar de Pesquisa em Hipertensão Arterial (GIPHA). Ribeirão Preto, SP, Brasil.

Correspondência:
Mayara Rocha Siqueira Sudré
Universidade de São Paulo.
Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto. Grupo Interdisciplinar de Pesquisa em Hipertensão Arterial (GIPHA). Avenida dos Bandeirantes, 3900. Campus Universitário - Bairro Monte Alegre, Ribeirão Preto, SP, Brasil, CEP: 14040-902.
maysrocha@usp.br

RESUMO

A tetralogia de Fallot (T4F) é uma patologia congênita considerada a mais comum das má-formações cardíacas cianóticas e se caracteriza por quatro defeitos principais: do septo interventricular, hipertrofia ventricular direita, estenose pulmonar e o posicionamento da aorta à direita. Nessas situações, o sangue de ambos os ventrículos é misturado e bombeado ao corpo, com conseqüente cianose sistêmica. Seu tratamento envolve diversas possibilidades de condutas, geralmente relacionadas às características clínicas e morfológicas da cardiopatia. Pode ocorrer desde um acompanhamento clínico-medicamentoso até a reparação cirúrgica paliativa ou definitiva. O objetivo deste estudo foi identificar e analisar publicações científicas nacionais e internacionais sobre assistência de enfermagem aos pacientes portadores de T4F publicadas nos últimos cinco anos. Foi realizada uma revisão narrativa da leitura a partir de pesquisa eletrônica de artigos indexados nas bases de dados MEDLINE, Scopus, CINAHL, LILACS, BDNF, Web of Science, Embase, Cochrane e Google Acadêmico, por meio dos descritores “*tetralogy of fallot*” e “*nursing care*”. Foram incluídos estudos com acesso gratuito e na íntegra, nos idiomas português e inglês, e excluídos artigos de revisão, teses, dissertações, editoriais, debates e resenhas. Os resultados mostraram que a assistência de enfermagem se baseou no processo de enfermagem, na implementação da sistematização da assistência de enfermagem, em práticas assistenciais contemporâneas baseadas na prática de enfermagem avançada, no uso das tecnologias da informação e comunicação (TICs) e na descrição de experiências específicas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F em setores restritos.

Descritores: Tetralogia de Fallot; Cardiopatias; Cuidados de Enfermagem

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot (TOF) is a congenital pathology considered the most common of cyanotic cardiac malformations and is characterized by four main defects: ventricular septal defect, right ventricular hypertrophy, pulmonary stenosis and right aortic positioning. In these situations, the blood from both ventricles is mixed up and pumped into the body, with consequent systemic cyanosis. Its treatment involves several possibilities of conduct, generally related to the clinical and morphological characteristics of heart disease. It can occur from clinical-drug monitoring to palliative or definitive surgical repair. The aim of this study is to identify and analyze national and international scientific publications on nursing care for patients with TOF published in the last five years. A narrative review of reading was carried out through electronic search of articles indexed in MEDLINE, Scopus, CINAHL, LILACS, BDNF, Web of Science, Embase, Cochrane and Google Acadêmico, using the descriptors “tetralogy of fallot” and “nursing care”. Studies with free and full access, in Portuguese and English, were included, and review articles, theses, dissertations, editorials, debates and reviews were excluded. The results showed that nursing care was based on the nursing process, on the implementation of nursing care systematization, on contemporary care practices based on advanced nursing practice, on the use of information and communication technologies (ICTs) and on the description specific experiences in nursing care for TOF patients in restricted sectors.

Keywords: Tetralogy of Fallot; Heart Diseases; Nursing Care.

INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas são anomalias resultantes de defeitos anatômicos no coração ou na rede circulatória que comprometem sua função. A doença cardíaca congênita (DCC) afeta, aproximadamente, 1% dos nascidos vivos e são classificadas em acianótica ou cianótica.^{1,2}

A tetralogia de Fallot (T4F) é um defeito cardíaco congênito cianótico que contempla quatro alterações: estenose da artéria pulmonar, defeito no septo ventricular, sobreposição da aorta e hipertrofia ventricular direita. Representa 5% das cardiopatias congênitas e afeta uma pessoa a cada 2.400 vivos.³ Aproximadamente 25% dos bebês que nascem com T4F exigem intervenção neonatal e 75% requerem reparo cirúrgico eletivo entre três e seis meses após o nascimento.⁴

Dentre as técnicas cirúrgicas, existe a técnica paliativa conhecida como shunt de *Blalock-Taussig* (B-T clássico) que tem por objetivo proporcionar o aumento do fluxo sanguíneo pulmonar pela comunicação entre as artérias subclávia e pulmonar, e a técnica cirúrgica definitiva que se baseia no fechamento da Comunicação Interventricular (CIV) e na correção da obstrução da via de saída do ventrículo direito por meio da eliminação das estenoses existentes com ampliação do tronco pulmonar.⁵

Apesar dos avanços no tratamento da T4F, os pacientes podem apresentar sinais de cianose, baqueteamento dos dedos, hemoptises, infecções respiratórias recorrentes e dispneia severa ao realizar exercícios. Nos casos mais graves, podem apresentar desmaios, convulsões e sequelas neurológicas.⁶

O prognóstico para portadores de T4F pode ser favorecido por abordagem cirúrgica, entretanto podem ocorrer complicações relacionadas às disfunções no funcionamento do ventrículo direito, arritmias, síndrome de baixo débito cardíaco e defeitos residuais.⁴ Poucos pacientes com T4F ultrapassam os 30 anos de idade e, ao longo da vida, apresentam importantes quadros de cianose e má qualidade de vida.⁷

Como metas importantes do tratamento da T4F estão o controle dos sintomas associados à patologia e a promoção da qualidade de vida.

Diante do exposto, o objetivo deste estudo foi identificar e analisar as publicações científicas nacionais e internacionais sobre assistência de enfermagem aos pacientes portadores de T4F publicadas nos últimos cinco anos.

MATERIAL E MÉTODO

Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, que possui a finalidade de reunir conhecimentos sobre determinado assunto, além de sintetizar e resumir publicações científicas que proporcionem compreensão atual sobre a temática, sob o ponto de vista teórico ou contextual.⁸

O levantamento dos artigos científicos foi realizado nas bases de dados MEDLINE, SCOPUS, CINAHL, LILACS, BDNF, WEB OF SCIENCE, EMBASE, COCHRANE e GOOGLE ACADÊMICO, a partir da seguinte questão norteadora: Quais evidências científicas foram publicadas sobre assistência de enfermagem aos pacientes portadores de T4F nos últimos cinco anos?

O acesso às bases de dados ocorreu entre os dias 20 e 23 de novembro de 2020. Os descritores “*tetralogy of fallot*” e “*nursing care*” foram utilizados para o levantamento dos

artigos e selecionados de acordo com os *Descritores em Ciências da Saúde (DECS)* e no *Medical Subject Heading (MeSH)*. Foram incluídos trabalhos publicados no período de 2015 a 2020, disponíveis em bases eletrônicas de acesso público, com acesso gratuito e na íntegra, nos idiomas português e inglês; foram excluídos do estudo os artigos de revisão, teses, dissertações, editoriais, debates e resenhas.

Na etapa final de composição da amostra, foram realizadas as leituras dos títulos e resumos de cada artigo e excluídos os duplicados e aqueles que não se relacionavam à temática. Visando a descrição do processo de busca, utilizou-se o fluxograma *Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta-Analyses (PRISMA)* de forma adaptada para a nortear a seleção dos estudos.⁹ (Figura 1).

Posteriormente os seis artigos selecionados foram lidos na íntegra, analisados quanto ao ano, objetivos, metodologias, resultados e conclusão. Foram organizados em quadros de acordo com a temática principal abordada por categoria e distribuídos segundo título, ano, objetivo e aspectos-chave.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Para responder a pergunta norteadora do presente estudo, um total de seis artigos foram incluídos e analisados na íntegra.

Dentre os locais de publicação, foram encontrados dois estudos oriundos do continente Europeu (33,3%), dois da América do Sul (33,3%), um da América do Norte (16,7%) e um da América Central (16,7%). Quanto ao idioma, dois artigos foram disponibilizados no idioma espanhol (33,3%), dois em inglês (33,3%), um em tcheco (16,7%) e um em português (16,7%). Metade dos artigos foram publicados no ano de 2017 e 50% deles basearam-se em estudos de casos.

Os dados foram sintetizados e distribuídos em três categorias após a leitura e análise: 1) Processo de enfermagem aplicado aos portadores de T4F e 2) Abordagens contemporâneas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F e 3) Experiências específicas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F.

Categoria 1: Processo de enfermagem aplicado aos portadores de TOF

No Brasil, o modelo mais conhecido e seguido para a implantação do PE foi proposto em 1979 e é composto por etapas, sendo elas o Histórico de Enfermagem, o Diagnóstico de Enfermagem (DE), o Plano Assistencial, a Prescrição de Enfermagem, a Evolução de Enfermagem e o Prognóstico de Enfermagem.¹⁰

A nomenclatura mais conhecida e divulgada é a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE), que assume diferentes nomes a depender do contexto e finalidade propostos (Processo de Enfermagem, Processo de Cuidado, Metodologia do Cuidado, Processo de Assistir e Consulta de Enfermagem),¹¹ entretanto todas assinalam o método científico para o planejamento das ações de enfermagem.

Outros estudos corroboram com os achados dessa pesquisa e evidenciaram a importância da implementação do PE, sobretudo à luz dos DE, seus elementos teóricos e organizativos para a fundamentação dos cuidados de enfermagem em portadores de cardiopatias raras.¹²⁻¹⁴

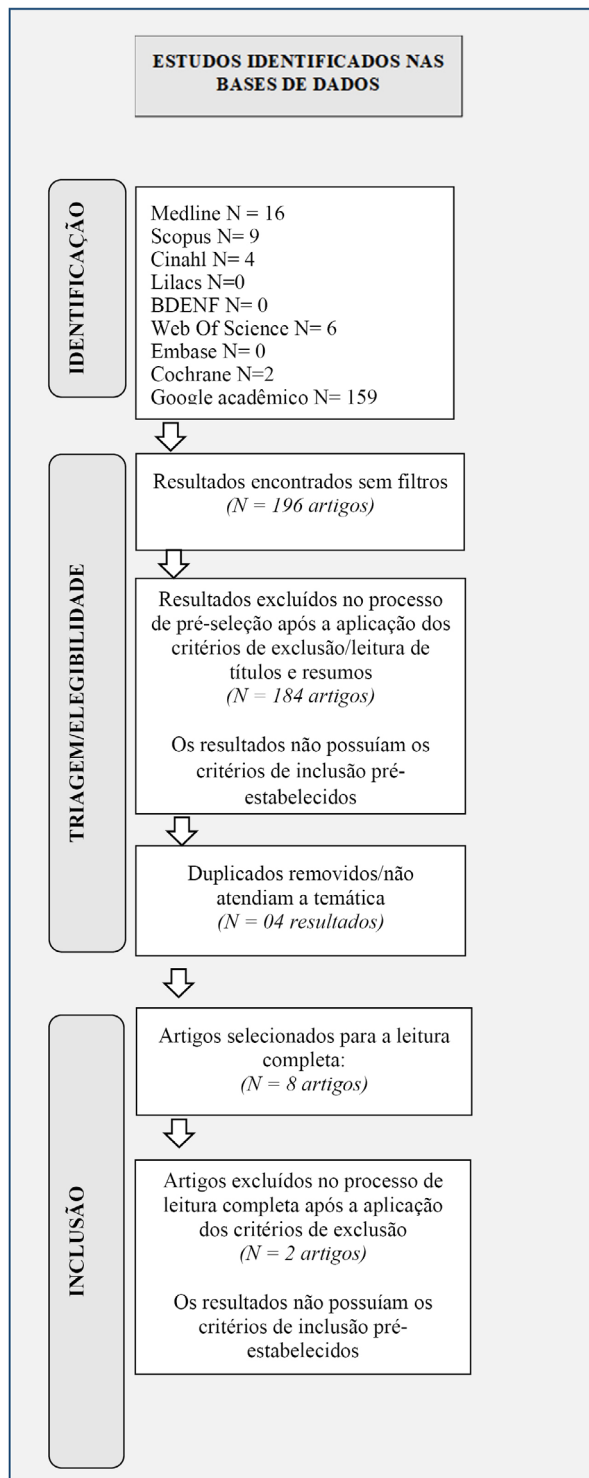


Figura 1. Fluxograma de seleção dos estudos, Hibeirao Preto (SP), Brasil, 2020. Fonte: dados da pesquisa, 2020.

Para oferecer assistência de enfermagem de qualidade, prestar cuidados com base em julgamentos críticos embasados em conhecimento técnico-científico para se obter resultados satisfatórios e que por sua vez reduzam complicações durante o tratamento de portadores de cardiopatias congênitas, sobretudo durante internações em UTI, faz-se necessário a utilização de métodos como a SAE.¹⁵

O conhecimento dos DE mais frequentes apresentados pelos portadores de cardiopatias congênitas, por meio da taxonomia estabelecida pela *North American Nursing Diagnosis Association (NANDA) Internacional*,¹⁶ além de contribuir para a implementação da SAE, fornecem evidências que auxiliam na construção de dados para instrumentos de registros, gerenciamento de riscos, auditorias, escolha de indicadores e resultados que poderão ser mensurados facilitando o planejamento do cuidado, maior segurança no cuidado aos pacientes e a construção de prontuários eletrônicos melhorando assim a qualidade da assistência prestada.^{17,18}

O Processo de Enfermagem (PE) foi abordado em dois estudos como uma ferramenta importante para qualificar, garantir a segurança do paciente e individualizar os cuidados aos portadores de T4F. (Quadro 1)

O estudo que procurou desenvolver o processo de cuidado de enfermagem em um lactente portador de T4F com insuficiência pulmonar direita, submetido a oxigenação por membrana extracorpórea, constatou que o PE mostrou-se uma ferramenta metodológica útil ao enfermeiro de perfusão e promoveu um atendimento de qualidade e segurança em pacientes submetidos ao suporte cardíaco e pulmonar, bem como uma tomada de decisão correta, de forma a evitar a deterioração de troca gasosa, a diminuição do débito cardíaco, o desequilíbrio de temperatura, o risco de infecção e sangramento.¹⁹

No contexto das Unidades de Terapias Intensivas (UTI), as crianças podem estar mais suscetíveis a erros e danos assistenciais, que por sua vez, podem ser ignoradas e passar despercebidas pelos profissionais da saúde. Além disso, elas podem necessitar de supervisão direta por não possuírem a capacidade de decidir sobre seus cuidados, neste sentido, a padronização dos cuidados fornecidas pela SAE, podem proporcionar uma assistência mais apropriada aos pacientes pediátricos, colaborando assim, com a segurança do paciente.²⁰

Na prática ainda existem desafios a serem superados por enfermeiros para implementarem o PE, como a utilização da linguagem padronizada na prática assistencial, entretanto os enfermeiros especialistas em pediatria e neonatologia têm utilizado o raciocínio clínico para implementar os cuidados de enfermagem com presteza e exatidão.²¹

Categoria 2: Abordagens contemporâneas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F

A prática avançada de enfermagem surgiu a partir dos anos 50 nos Estados Unidos da América (EUA) com enfermeiros capacitados em *Clinical Nurse Specialist* e com a atenção voltada para o setor hospitalar. Na década de 60 surgiu a nova classificação – enfermeiros de prática avançada ou *Nurse Practitioner* com os cuidados voltados para a atenção primária à saúde.²² Posteriormente, foi disseminada mundialmente e chegou no Canadá no final da década de 60 e na Europa e Ásia na década de 80.²³⁻²⁵

Na América Latina foi introduzida por meio de resoluções e pesquisas desenvolvidas em instituições de ensino no final do século XXI.^{2,24,26} Desde então, a Organização Pan-Americana da Saúde (OPAS) tem apoiado as organizações de enfermagem e os órgãos governamentais desses países por meio de

estratégias para a ampliação do acesso à profissionais de saúde qualificados, sobretudo na Atenção Primária à Saúde, bem como a capacitação de enfermeiros de prática avançada com a ampliação e otimização de cursos de pós-graduação de qualidade, além de valorizar e potencializar a formação desses profissionais.^{22,27-29}

A enfermeira de prática avançada é aquela que possui conhecimentos especializados, habilidades de tomadas de decisão complexas e de competências clínicas para a prática expandida. Sua tomada de decisão é pautada na prática baseada em evidências, na liderança na organização e no desenvolvimento profissional. O mestrado pode ser sua primeira capacitação e suas atividades são determinadas pelo contexto do país em que está autorizada a exercer sua profissão.^{30,31}

Abordagens contemporâneas envolvendo assistência de enfermagem realizada por enfermeiros de prática avançada e a utilização das Tecnologias da Informação e Comunicação (TICs) na assistência de enfermagem aos

portadores de T4F foram reportadas por alguns estudos selecionados. (Quadro 2)

Um estudo norte americano apontou a importância do papel do enfermeiro de prática avançada no cuidado a um adulto portador de T4F e concluiu que este profissional fortalece os princípios da prevenção de agravos à saúde em adultos portadores de doenças cardíacas congênitas raras no contexto da atenção primária à saúde. Apontou ainda que, nos demais níveis de atenção, auxilia na redução de barreiras ao acesso aos cuidados de saúde e possíveis ameaças à estabilidade da saúde, além de fornecer um cuidado holístico e fortalecer o trabalho em equipe.³²

O enfermeiro de prática avançada baseia-se em evidências científicas que qualificam o cuidado, desenvolve atividades de gerenciamento de forma especializada, promove atividades de educação do paciente e de consultoria no auxílio de informações relacionadas a outras questões além da área da saúde, como as questões sociais por exemplo.³²

Quadro 1. Distribuição dos artigos que abordaram a importância do uso do Processo de Enfermagem em portadores de T4F, segundo título, objetivo e aspectos-chave, 2020.

Categoria 1: Processo de enfermagem aplicado aos portadores de T4F		
Título	Objetivo	Aspectos-chave
Processo de enfermagem aplicado ao paciente com tetralogia de Fallot. ¹⁸	Descrever os passos do processo de enfermagem aplicado ao paciente portador de tetralogia de Fallot, fundamentado na NANDA-I, Nursing Interventions Classification (NIC) e Nursing Outcomes Classification (NOC).	O processo de enfermagem proporciona cuidado individualizado, integral, humanizado e qualifica os cuidados oferecidos aos portadores de T4F. O estudo ressaltou que o uso das taxonomias NANDA-I, NIC e NOC proporcionaram um embasamento substancial para a avaliação diária do estado de saúde do paciente e para o planejamento dos cuidados.
Proceso enfermero en un paciente pediátrico con falla cardiopulmonar sometido a oxigenación por membrana extracorpórea. ¹⁹	Desenvolver o processo de cuidado de enfermagem em um lactente portador de T4F com insuficiência pulmonar direita submetido a oxigenação por membrana extracorpórea.	A oxigenação por membrana extracorpórea é uma técnica amplamente utilizada internacionalmente que tem proporcionado taxas de sobrevivência em cardiopatas, porém por ser um método invasivo, pode trazer muitas complicações. O estudo ressaltou a importância do PE como uma ferramenta metodológica que permite que os enfermeiros mantenham o atendimento de qualidade e com segurança em pacientes submetidos à suporte cardíaco e pulmonar, além de permitir assertividade na tomada de decisão e a resolução eficaz de problemas.

Fonte: Dados da pesquisa, 2020.

Quadro 2. Distribuição dos artigos que abordaram práticas contemporâneas na assistência aos portadores de T4F, segundo título, objetivo e aspectos-chave, 2020.

Categoria 2: Abordagens contemporâneas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F		
Título	Objetivo	Aspectos-chave
<i>Management of an Adult Patient With Congenital Heart Disease: Implications for the Advanced Practice Registered Nurse.</i> ³²	Discutir por meio de um estudo de caso os desafios psicossociais e econômicos enfrentados por pacientes adultos com T4F; Discutir a importância do papel dos enfermeiros habilitados em prática avançada para o gerenciamento dessa população.	A T4F é uma condição desafiadora quando seus portadores alcançam a fase adulta devido ao desenvolvimento de comorbidades, as dificuldades socioeconômicas e ao acesso aos serviços de saúde de qualidade. Enfermeiros de prática avançada baseiam suas ações em evidências científicas e pautam sua assistência em um trabalho holístico. Por adotarem todas estas características, colocam a profissão em uma posição chave na equipe multidisciplinar.
<i>Software Educativo: ferramenta direcionada para educação em saúde de crianças com Tetralogia de Fallot.</i> ³³	Relatar a experiência de acadêmicos de Enfermagem na construção de um <i>software</i> educativo sobre os cuidados às crianças portadoras da Tetralogia de Fallot.	O desenvolvimento de um <i>Software</i> educativo demonstrou como uma nova abordagem no processo de educação em saúde pode auxiliar o processo de aprendizagem de crianças portadoras da T4F e de seus responsáveis de forma lúdica e interativa.

Fonte: Dados da pesquisa, 2020.

O mesmo estudo reforçou que pacientes adultos portadores de T4F podem se beneficiar da assistência de enfermeiros de prática avançada, pois os mesmos possuem a capacidade de exercer planos interpessoais de cuidados com mais empatia e compaixão. O estudo aponta ainda que estes profissionais são capazes de considerar os desejos do paciente e de tomar decisões em conjunto com o paciente e seus familiares, o que auxilia na gestão e responsabilização do autocuidado.³²

Outra abordagem contemporânea apontada por um dos estudos incluídos nesta pesquisa tratou do uso das TICs como ferramenta para auxiliar nas ações de educação em saúde para crianças portadoras de T4F. O estudo integrou conhecimentos teóricos e práticos adquiridos por meio dos componentes curriculares do curso de enfermagem e construiu conteúdos por meio de um programa denominado "Serious games" produzido em uma plataforma online denominada "Scratch", seguindo fases de desenvolvimento de um game. O jogo foi denominado "Aprendendo com o coração" e baseou-se em três informações básicas, de fácil entendimento, que foram divulgadas para as crianças com T4F e seus familiares: anatomia e fisiologia cardíaca, informações gerais sobre a T4F e cuidados associados aos bons hábitos de vida (alimentação saudável, cuidados na vida escolar, exercícios físicos e tratamento medicamentoso).³³

O uso de TICs e de elementos de *gamificação* em estratégias educativas, tem surgido como inovação da profissão e tem contribuído para o desenvolvimento de competências em informática na área da enfermagem. Para as crianças com T4F proporcionou entendimento da patologia por meio de uma metodologia lúdica-tecnológica e interativa, revelando novas estratégias no manejo desta patologia no que tange as estratégias educativas.³³

Outro estudo aponta a relevância do uso das TICs aplicadas na educação em saúde aos cardiopatas, por auxiliar na mudança comportamental, estilo de vida, permitir o acesso às informações para prevenção e promoção da saúde e, conseqüentemente, diminuição de custos com o setor da saúde.³⁴

Por se tratar de uma abordagem inovadora no contexto das cardiopatias congênitas faz-se necessário que

profissionais da saúde reconheçam as potencialidades das TICs e elucidem as inúmeras possibilidades do uso destas ferramentas como estratégia de promoção da saúde e educação em saúde no contexto das cardiopatias congênitas raras, sobretudo para crianças, seus familiares e adultos portadores de T4F.

Categoria 3: Experiências específicas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F

Geralmente a T4F deve ser reparada com cirurgia cardíaca imediatamente após o nascimento ou em algum tempo após o nascimento,³⁵ conseqüentemente há necessidade de internação em UTI e uso de sedativos e analgésicos como terapias suplementares à recuperação destes pacientes. Neste contexto, algumas pesquisas trataram de experiências específicas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F. (Quadro 3)

Um estudo com dados obtidos em uma UTI pediátrica de um centro de referência na Alemanha, avaliou a implementação de um protocolo de analgesia e sedação em uma população homogênea de bebês após cirurgia corretiva para T4F. O estudo concluiu que os protocolos de analgesia e sedação implementados reduziram a necessidade de agentes sedativos e analgésicos, a duração da ventilação mecânica e do tempo de permanência na UTI pediátrica.³⁶

Outros estudos comprovaram a melhora da sedação e analgesia, reduzindo as doses cumulativas de morfina e midazolam em crianças em suporte de vida extracorpóreo após a cirurgia paliativa, assim como a melhoria no manejo da dor e sedação associadas à percepção de melhorias na função da equipe e no atendimento ao paciente por membros da equipe interprofissional após a implementação de protocolos clínicos que permitiram ainda a avaliação dos níveis de sedação e a readequação das doses pelos enfermeiros intensivistas.^{37,38}

Outro estudo realizado por enfermeiras, procurou descrever as especificidades da assistência de enfermagem às crianças com T4F por meio de entrevistas em profundidade com enfermeiras. O estudo descreveu todas as atividades realizadas pelas enfermeiras nos períodos pré-operatório, intra-operatório e pós-operatório. A pesquisa destacou a

Quadro 3. Distribuição dos artigos que abordaram experiências específicas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F, segundo título, objetivo e aspectos-chave, 2020.

Categoria 3: Experiências específicas na assistência de enfermagem aos portadores de T4F		
Título	Objetivo	Aspectos-chave
<i>A nurse-driven analgesia and sedation protocol reduces length of PICU stay and cumulative dose of benzodiazepines after corrective surgery for tetralogy of Fallot.</i> ³⁶	Avaliar um protocolo de analgesia e sedação conduzido por enfermeiros em uma população homogênea de bebês após cirurgia corretiva para T4F.	O estudo confirmou que a implementação de um protocolo de sedação conduzido por enfermeiras foi seguro em bebês após a cirurgia corretiva para T4F, reduziu a duração do uso de ventilação mecânica, tempo de internação, pico e doses de analgésicos e sedativos e a ocorrência de eventos adversos.
<i>Ošetřovatelská péče o děti s Fallotovou tetralogií.</i> ³⁹	Descrever as especificidades da assistência de enfermagem às crianças com T4F por meio de entrevista com enfermeiras atuantes no centro cirúrgico de um hospital em Praga (<i>Children's Cardiac Centre do Motol University Hospital</i>).	O estudo descreveu todas as atividades realizadas pelas enfermeiras às crianças submetidas a cirurgia para reparação da T4F. O estudo ressaltou a importância da experiência de enfermeiras especialistas na área de cardiologia pediátrica e nas ações de educação em saúde como ferramenta potente para implementação das ações do plano de alta para as crianças recém-operadas para correção da T4F.

Fonte: Dados da pesquisa, 2020.

importância de conhecimentos específicos, experiência clínica na área de cardiologia e da implementação de ações de educação em saúde e orientações para a alta hospitalar.³⁹

Segundo o mesmo estudo, as enfermeiras destacaram como atividades pré-operatórias: acolhimento dos pacientes e seus familiares; orientações sobre a T4F; auxílio e esclarecimentos ao paciente quanto à realização dos exames diagnósticos (eletrocardiograma, radiografia do tórax, ecocardiografia, cateterismo cardíaco e angiocardiografia); treinamento físico e mental antes da cirurgia; administração de medicamentos específicos. Durante o procedimento cirúrgico: previsão e auxílios necessários para a realização da cirurgia ao considerar o rigor do procedimento, a redução de risco de infecção e segurança do paciente. No pós-operatório: cuidados específicos de recuperação pós-anestésica, auxílio com o transporte, cuidados com os curativos e drenos, acompanhamento dos valores de exames e evolução clínica. Quanto as recomendações para alta hospitalar: cuidados com a cicatrização, retorno da criança às atividades escolares, orientação sobre restrições às atividades de vida diária e a necessidade de acompanhamento de saúde.³⁹

Enfermeiros especialistas em cardiologia pediátrica são aptos a proporcionar um cuidado individualizado, qualificado e possibilitar o planejamento de estratégias que promovam a melhoria da qualidade de vida de crianças e adolescentes portadores de T4F.⁷

Limitações

As limitações deste estudo podem estar relacionadas à possibilidade de algum estudo, não ter apresentado necessariamente, como objetivo descrever as práticas assistenciais de enfermagem realizadas no manejo de portadores de T4F e ao número de estudos disponíveis na literatura, considerando a raridade da patologia e a estratégia de busca utilizada. Além disso, podem estar relacionadas ao período estabelecido

para coleta dos dados, a possibilidade de artigos em outros idiomas e aos cuidados específicos à portadores de T4F que não conseguiram ser extraídos por meio da coleta de dados.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A tetralogia de Fallot (T4F) é uma cardiopatia congênita cianótica. Seu manejo envolve melhoria da qualidade de vida por meio do controle dos sintomas associados à patologia e a promoção da qualidade de vida. Neste sentido, a enfermagem surge como uma profissão fundamental para auxiliar os pacientes e suas famílias em todas as fases da doença, seja na definição do diagnóstico e na prevenção de agravos nos contextos intra e extra hospitalares.

Os resultados deste estudo evidenciaram que os enfermeiros têm promovido a individualização do cuidado, a qualidade da assistência e a segurança do processo assistencial aos portadores de T4F, sejam eles crianças, adolescentes ou adultos. Diferentes estratégias, como a implementação do PE por meio da SAE e ênfase nos DE, abordagens contemporâneas, como a prática avançada de enfermagem, o uso das TICs como ferramenta inovadora de educação em saúde e a valorização da especialização em cardiologia pediátrica têm demonstrado resultados promissores também no cuidado ao paciente com T4F.

Apesar das limitações desse estudo, as evidências encontradas corroboram com a construção do conhecimento científico na área da enfermagem e reforçam a necessidade da realização e divulgação de pesquisas sobre pacientes portadores de cardiopatias congênicas raras.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

REFERENCIAS

1. Triedman JK, Newburger JW. Trends in congenital heart disease. *Circulation* [Internet]. 2016;133(25):2716–33.
2. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *The Lancet*. [Internet]. 2009; 374(9699): p. 1462–71.
3. Campos MSG. Tetralogia de Fallot: uma cardiopatia com fisiopatologia e evolução variáveis [Dissertação]. Portugal: Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. 2014.
4. Forman J, Beech R, Slugantz L, Donnellan A. A Review of Tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin North Am* [Internet]. 2019;31(3):315–28.
5. Costa BO, Marras APB, Furlam MFFM. Evolução clínica de pacientes após correção total de tetralogia de fallot em unidade de terapia intensiva cardiológica pediátrica. *Arq Ciênc Saúde*. 2016; 23(1):42-6.
6. Martins TG, Araújo TCVN, Fernandes BM, Silva AJM. Tetralogia de Fallot: Anátomo-fisiologia cardíaca, tratamento paliativo e técnica operatória definitiva. XI Encontro de Iniciação à Docência: Paraíba: Universidade Federal da Paraíba – PB. 2009.
7. Santos ETS, Freitas AAS, Oliveira LL, Nascimento FS, Pinto KB. Assistência de Enfermagem à Gestante Portadora de Tetralogia de Fallot. *International Nursing Congress. Theme: Good practices of nursing representations In the construction of society.* [Internet]. Tiradentes - Unit: Universidade de Tiradentes – RJ. 2017;1(1):1–3.
8. Rother ET. Revisão sistemática x revisão narrativa. *Acta Paul Enferm*. 2007;20(2):6–7.
9. Salameh JP, Bossuyt P, McGrath TA, Thoms BD, Hyde CJ, MacAskill P, et al. Preferred reporting items for systematic review and meta-analysis of diagnostic test accuracy studies (PRISMA-DTA): Explanation, elaboration, and checklist. *BMJ*. 2020;370(12):m2632
10. Horta WA. Processo de enfermagem. São Paulo: EPU. 1979.
11. Carraro ET, Westphalen MEA. Metodologias para a assistência de enfermagem: teorias, modelos e subsídios para a prática. Goiânia: AB. 2001.
12. Lima TG, Silva MA, Siqueira SMC. Diagnósticos e cuidados de enfermagem ao neonato com cardiopatia congênita. *Rev da Soc Cardiol do Estado São Paulo*. 2018 ;28(1):101–9.
13. Carvalho EM, Thiengo PCS, Gallasch CH, Pérez Júnior EF, Toledo TT, Ferreira - Sae MCS. Cardiomiopatia não compactada: estudo de caso sob a ótica da sistematização da assistência de enfermagem. *Rev Enferm Atual Derme* [Internet]. 2019;82(20):120-7.
14. Ramos CA. A assistência de enfermagem a criança hospitalizada por cardiopatia congênita. [Dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo. 2010.
15. Tavares TS, Castro AS, Figueiredo ARFF, Reis DC. Evaluation of the implementation of the systematic organization of nursing care in a pediatric ward. *Remex Rev Min Enferm*. 2013;17(2):278–86. DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/1415-2762.20130022>.
16. Herdman, TH, Kamitsuru S. Diagnósticos de enfermagem da Nanda - I: Definições e Classificação 2018-2020. [Internet].

tradução: Regina Machado Garcez; Revisão técnica: Alba Lucia Bottura Leite de Barros 11 et al. Porto Alegre: Artmed. 2018; 504-8.

17. Silva VG, Pereira JMV, Figueiredo LS, Guimarães TCF, Cavalcanti ACD. Nursing diagnoses in children with congenital heart disease: Cross mapping. *ACTA Paul Enferm.* 2015;28(6):524–30.
18. Araújo JNM, Gomes ATL, Medeiros RAC, Fernandes APNL, Santos VEP, Vitor AF. Processo de enfermagem aplicado ao paciente com tetralogia de Fallot. *Cult Cuid.* 2017;21(47):165–74.
19. Solís SML, Aguilar ABS, García CD, García GJC, Cadena EJC. Proceso enfermero en un paciente pediátrico con falla cardiopulmonar sometido a oxigenación por membrana extracorpórea. *Rev Mex Enf Cardiol.* 2017;25(Esp):14-24.
20. Ferreira ATS, Lima AAM. Sistematização da assistência de enfermagem em unidade de terapia intensiva pediátrico: garante a segurança? Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal - Faced PÓS-graduação Enfermagem em Terapia Intensiva Adulto e Pediátrica, RO. 2018; 1-10.
21. Silva V, Cavalcanti ACD, Guimarães TCF, Pereira JMV, Veras RCC, Souza RO. Diagnoses, interventions and nursing results for child with congenital heart disease: integrative revision. *Rev Pesqui Cuid é Fundam Online.* 2014;6(3):1276–87.
22. Cassiani SHDB, Rosales LK. Initiatives towards Advanced Practice Nursing Implementation in the Region of the Americas. *Esc Anna Nery - Rev Enferm.* [Internet]. 2016;20(4):4–5. 23.
23. Del Barrio-Linares M. Competencias y perfil profesional de la enfermera de práctica avanzada. *Enferm Intensiva.* 2014;25(2):52–7.
24. Bryant-Lukosius D, Valaitis R, Martin-Misener R, Donald F, Peña LM, Brousseau L. Advanced practice nursing: A strategy for achieving universal health coverage and universal access to health. *Rev Lat Am Enfermagem.* 2017; 25(1):1-11.
25. American Associations of Nursing Practitioners (ANNP). Historical Timeline [Internet]. Austin: ANNP; 2018.
26. Oldenburger D, Cassiani SHB, Bryant-Lukosius D, Valaitis RK, Baumann A, Pulcini J, et al. Implementation strategy for advanced practice nursing in primary health care in Latin America and the Caribbean. *Rev Panam Salud Publica.* 2017; 4(1):1-8.
27. World Health Organization (WHO). Global strategy on human resources for health: Workforce 2030 [Internet]. Geneva:WHO; 2016.
28. Pan American Health Organization. Strategy for Universal Health Coverage. In: 154th Session of the Executive Committee. Washington: Pan American Health Organization; 2014.
29. Scochi CGS, Gelbcke FL, Ferreira MA, Alvarez ÂM. Mestrado profissional: potencial contribuição para a Enfermagem de Prática Avançada. *Rev Bras Enferm.* 2015;68(6):1186–9.
30. Mantzoukas S, Watkinson S. Review of advanced nursing practice: The international literature and developing the generic features. *J Clin Nurs.* 2007;16(1):28–37.
31. International Council of Nurses [Internet]. Definitions and Characteristics of the Role Geneva: ICN. 2001- 2016
32. LaBrocca SM, Angosta AD. Management of an Adult Patient With Congenital Heart Disease: Implications for the Advanced Practice Registered Nurse. *Home Heal Care Manag Pract.* 2016;28(1):3–8.
33. Bezerra TA, Low ST, Lima TG, Lins VMCD, Maia TS, Araujo RL, et al. Software Educativo: ferramenta direcionada para educação em saúde de crianças com Tetralogia de Fallot. *Rev Enferm Digit Cuid e Promoção da Saúde.* 2019;4(2):134–9.
34. Bautista G, Kobayashi RM, Simonetti SH. Ações educativas do Enfermeiro ao cardiopata mediado pelas Tecnologias de Informação e Comunicação (TIC). *J Health Informatics.* 2017;9(2):62–8.
35. Mesquita SF, Snitcowsky R (in memoriam), Lopes AA. Estrutura e função ventricular direita após trinta anos de correção da tetralogia de Fallot. *Arq Bras Cardiol.* 2003;81(5):453-7.
36. Hanser A, Neunhoeffler F, Hayer T, Hofbeck M, Schlensak C, Mustafi M, et al. A nurse-driven analgesia and sedation protocol reduces length of PICU stay and cumulative dose of benzodiazepines after corrective surgery for tetralogy of Fallot. *J Spec Pediatr Nurs.* 2020;25(3);e12291.
37. Michel J, Hofbeck M, Gerbig I, Icheva V, Heimberg E, Jost W, et al. Nurse-driven analgesia and sedation in pediatric patients with univentricular hearts requiring extracorporeal life support after first-stage palliation surgery: A pilot study. *Paediatr Anaesth.* 2017;27(12):1261–70.
38. Staveski SL, Wu M, Tesoro TM, Roth SJ, Cisco MJ. Interprofessional team's perception of care delivery after implementation of a pediatric pain and sedation protocol. *Crit Care Nurse* [Internet]. 2017;37(3):66–76.
39. Nejdlová T, Machová A. Nursing care for children with Tetralogy of Fallot. *Pediatr pro praxi.* 2017;18(5):323–6.

DOENÇAS RARAS E O IMPACTO NO SISTEMA DE SAÚDE NO BRASIL

RARE DISEASES AND THE IMPACT ON THE HEALTH SYSTEM IN BRAZIL



Clique para acessar
o Podcast

Raphael Fernando Boiati^{1,2,3}
Luciana Mello Di
Benedetto^{2,4,5}

1. Universidade Metodista de São Paulo. Curso de Farmácia. São Paulo, SP, Brasil.
2. Casa Hunter. São Paulo, SP, Brasil.
3. Instituto Racine, São Paulo, SP, Brasil.
4. Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil.
5. Clínica Ciranda, São Paulo, SP, Brasil.

Correspondência:
Raphael Fernando Boiati
Casa Hunter, Alameda dos Maracatins
nº 426 - Conjunto nº 508-510.
Indianópolis. São Paulo, SP, Brasil.
CEP: 04089-012.
drraphael@casahunter.org.br

RESUMO

De acordo com a Portaria nº 199/14, considera-se doença rara no Brasil quando acomete até 65/100.000 pessoas. Apesar da definição de doença rara, estima-se no Brasil aproximadamente 13 milhões. Cerca de 80% das doenças raras são de origem genética, acometendo, na maioria, crianças. Dados recentes relatam que em torno de 90% dessas crianças não chegam aos cinco anos. São descritas na literatura mais de 6.000 doenças raras, sendo que somente 100 dessas doenças possuem tratamento farmacológico e não farmacológicos com o intuito de aumentar a qualidade e a expectativa de vida. Em 2020, o orçamento previsto para a saúde é de R\$ 164,65 bi. Porém, esse valor é findável, ou seja, vai acabar se não for aplicado e utilizado de forma a garantir a saúde a todos, cumprindo a Constituição Federal: “A saúde é um direito de todos e um dever do estado”, além de garantir a equidade, universalidade e integralidade. A triagem para seis doenças raras inicia-se no Brasil com o teste do pezinho. Porém, após o diagnóstico, o acompanhamento desses pacientes torna-se fundamental. No Brasil, temos 288 geneticistas cadastrados no Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde (CNES). Apesar do alto impacto financeiro aplicado em doenças raras, a maior parte se faz pela judicialização. Diversas atividades devem ser realizadas no país, como o aumento de pesquisas clínicas, a incorporação de novas tecnologias e o registro de medicamentos. Dessa forma, podemos alcançar melhor qualidade e perspectiva de vida para esses pacientes que vivem em isolamento social constante.

Descritores: Doença Rara; Política Pública; Judicialização da Saúde; Predisposição Genética para Doença; Diagnóstico.

ABSTRACT

According to Ordinance nº. 199/14, a disease is considered rare in Brazil when it affects up to 65/100,000 people. Despite the definition of a rare disease, Brazil is estimated to have approximately 13 million people with rare diseases. About 80% of rare diseases are of genetic origin, affecting mostly children. Recent data report that around 90% of these children do not reach 5 years of age. More than 6,000 rare diseases are described in the literature, with only 100 of these diseases having pharmacological and non-pharmacological treatment to increase quality of life and life expectancy. In 2020, the health budget is BRL 164.65 billion. However, this amount will end if it is not applied and used to guarantee the health of all, complying with the Federal Constitution: “Health is a right of all and a duty of the state,” in addition to guaranteeing equity, universality and integrality. Screening for six rare diseases begins in Brazil with the heel prick test. However, after diagnosis, monitoring of these patients becomes essential. In Brazil, we have 288 geneticists registered with the Brazilian Registry of Health Facilities (CNES). Despite the high financial impact applied to rare diseases, most of it is done through judicialization. Several activities must be carried out in the country, such as the increase in clinical research, the incorporation of new technologies and the registration of medicines. This way, we can achieve better quality of life and life expectancy for those patients who live in constant social isolation.

Keywords: Rare Diseases; Public Policy; Health’s Judicialization; Genetic Predisposition to Diseases; Diagnosis.

INTRODUÇÃO

Mucopolissacarídeos (MPS), Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP), Síndrome Hemolítica Urêmica Atípica (SHUA), Doença de Pompe, Doença de Fabry, Síndrome de Di George,

Síndrome de Williams, são algumas doenças raras que acometem o sistema cardiovascular, além de outros órgãos e sistemas dos pacientes acometidos com tais doenças.

Mas o que é uma doença rara?

Segundo a Organização Mundial de Saúde e o Ministério da Saúde do Brasil, uma doença é caracterizada como rara quando acomete até 65 pessoas a cada 100.000 indivíduos. Temos ainda as doenças ultrarraras, definidas quando acometem uma pessoa a cada 50.000 indivíduos.¹

No mundo, a definição de uma doença rara pode sofrer modificações quanto aos números, o que é natural, pois as doenças raras estão diretamente ligadas às características genéticas e outras. Na União Europeia, doença rara é definida quando a doença acomete cinco pessoas a cada 10.000 indivíduos, já nos Estados Unidos da América refere-se doença rara quando afeta menos de 200.000 pessoas no país.^{2,3}

Apesar do número relativamente baixo quando abordamos um número de 100.000 indivíduos, estima-se que as doenças raras acometem cerca de 6 a 8% da população global. Dessa forma o número de pessoas acometidas por uma doença rara no mundo é de cerca de 500 milhões de pessoas. Com esse número extremamente expressivo, junta-se que existem entre 6.000 a 8.000 tipos diferentes de doenças raras em todo o mundo. Vale ressaltar que o número exato de doenças raras ainda não é conhecido, podendo esse ser maior ou menor.^{1,4}

De maneira global e histórica, as pesquisas, diagnósticos, tratamentos e acompanhamento multiprofissional tem enfrentado diversos obstáculos, que vão desde a falta de conhecimento técnico dos profissionais de saúde quanto à fisiopatologia das doenças raras, tanto quanto a falta de incentivo financeiro para o financiamento de pesquisas, tratamentos e medicamentos para esse "pequeno" grupo da população.³

Estimativas brasileiras demonstram que de 13 a 15 milhões de brasileiros são acometidas por uma doença rara, esse número é expressivo e denota um total de 6% da população do país, e em 75% dos casos afetam as crianças. A quantidade de pessoas acometidas no país é igual à população da cidade de São Paulo, a cidade mais populosa do Brasil e a sexta mais populosa do mundo.⁴

Vale ressaltar que, mesmo diante de um número significativo da população mundial acometida por uma doença rara, e diante da falta de incentivo financeiro, os quais vamos tratar ao longo desse artigo, 95% das doenças raras não possuem tratamento específico até o momento, uma realidade que deve ser mudada se quisermos uma melhor qualidade de vida para a população mundial.^{5,6}

Segundo a Eurordis Rare Diseases Europe, associação de pessoas com doenças raras na Europa, as doenças raras são comumente caracterizadas por uma ampla e diversificada sintomatologia, dependendo da doença e das características individuais. Ainda, a Eurordis caracteriza que as doenças raras são representadas por cerca de 80% do total das doenças genéticas, complementadas por origem imunológica, ambiental, infecciosa, dentre outras, podendo, a depender da doença rara, ser descritas como doenças crônicas, degenerativas, progressivas, incapacitantes e com alto risco de morte, mesmo que os sintomas demorem, muitas vezes, anos para se tornar perceptíveis, dificultando seu diagnóstico e conseqüentemente seu tratamento.⁷

As características descritas anteriormente nos demonstram um perfil de doenças que demandam cuidados especializados e contínuos durante toda a vida da pessoa.⁸

De acordo com os dados apresentados pelo Ministério da Saúde do Brasil, cerca de 30% dos pacientes acometidos por uma doença rara morrem antes dos cinco anos de idade. Estima-se que apenas 5% das doenças raras possuem algum tratamento medicamentoso específico, e que muitas vezes este é de alto custo.⁵

Diante do cenário inicial apresentado pelos pesquisadores nesse artigo, demonstra-se que o conhecimento sobre doenças genéticas, mais especificamente as doenças raras vem ganhando espaço, não somente no Brasil, mas no mundo.

As doenças raras geram um alto impacto, principalmente, na qualidade de vida dos pacientes, mas afetam também seus familiares. Tal impacto não se faz somente pela característica da doença, mas também pela ausência de informações de qualidade, além da falta de acessibilidade, estigma e preconceito de uma sociedade que não foi desenvolvida com tal cuidado, levando aos pais o abandono ao trabalho com o intuito de se dedicar de forma exclusiva ao familiar acometido por uma doença rara. Ainda, é de se notar que, muitas das vezes, os pais abandonam a família logo no primeiro ano após o início dos sintomas, ficando o peso do acompanhamento em prol da mãe e seus familiares, amigos e cuidadores.⁹

No Brasil, um dos principais obstáculos enfrentados pelos pacientes é o diagnóstico de uma doença rara. Claro que existe o impacto da falta de estrutura educacional no país, a fim de formar profissionais de saúde capacitados para a realização precoce de tais doenças, mas a ausência de testes genéticos no atendimento inicial dos pacientes é o principal entrave.

Na década de 70 foi introduzido no Brasil o Teste do Pezinho através do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), teste realizado nos primeiros dias do nascimento para a identificação de doenças congênitas. Em 2012 o Programa foi reformulado, e atualmente testa seis doenças através da universalização para todo o território brasileiro. Atualmente diversos estados da federação possuem o Teste do Pezinho Ampliado, chegando a um número maior de doenças diagnosticadas, de forma gratuita. Até 2014, o Brasil permitia que as pessoas com doenças raras vivessem em um submundo de diagnóstico, acompanhamento e tratamento, quando disponível. No dia 30 de janeiro de 2014 essa realidade começou a ser mudada, com a publicação da Portaria GM/MS nº 199.¹⁰

A Portaria nº 199 instituiu a Política de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras e aprovou as diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), programa público instituído no Brasil através da Constituição Brasileiro e pela Lei Orgânica nº 8080/1990, a qual define como princípios doutrinários (Universalidade, Equidade e Integralidade), e princípios organizacionais (Controle social, descentralização, Regionalização e Hierarquização).^{10,11}

A Política Nacional instituída pela Portaria nº 199 foi um marco para o país, o qual prevê financiamento, habilitação de centros de referências, realização de testes genéticos, aconselhamento genético dentre outros pontos, mas a realidade do país atualmente ainda é aquém do que esperávamos em 2014.¹⁰

Desta forma, o presente artigo possui como objetivo analisar, desde o número das doenças raras definidas no

mundo, transpondo o diagnóstico, a rede de atendimento e suporte aos pacientes, seus tratamentos, quando disponíveis, e as políticas públicas necessárias para uma mudança de paradigma sobre doenças raras.

DOENÇAS RARAS EM NÚMEROS

No mundo, de acordo com a Eurordis, existem de 6.000 a 8.000 doenças raras descritas na literatura.⁷ De forma geral, a Doença Rara é definida dessa forma devido ao seu número limitado de doentes e pela escassez de conhecimentos, a qual demanda esforços conjuntos a fim de prevenir a morbimortalidade, além de visar a melhora na qualidade de vida dos pacientes.¹²

A caracterização de doença rara no mundo difere-se bastante.

- No Brasil, Doença Rara é caracterizada quando acomete até 65 pessoas a cada 100.000 indivíduos;
- Na Europa a prevalência é de até 50 pessoas a cada 100.000 indivíduos;
- Nos Estados Unidos é de até 75 pessoas a cada 100.000 indivíduos.

E esses números são diferentes ainda no resto do mundo, de acordo com o descrito por Silva & Sousa:¹³

- Austrália: 11 pessoas à cada 100.000 indivíduos;
- Colômbia: 20 pessoas à cada 100.000 indivíduos;
- Japão: 40 pessoas à cada 100.000 indivíduos;
- OMS: 65 pessoas à cada 100.000 indivíduos;
- Suécia: 10 pessoas à cada 100.000 indivíduos;
- Argentina: 50 pessoas à cada 100.000 indivíduos.

No Brasil, definimos também doenças ultrarraras, quando acomete até uma pessoa a cada 50.000 indivíduos, número semelhante no Reino Unido (0,18 pessoas à cada 10.000 indivíduos).¹³

É fato que os números são controversos, mas a necessidade de uma política pública específica para o grupo de doenças raras é iminente em todo o mundo. No Brasil, segundo a Associação de Indústrias Farmacêuticas de Pesquisa (INTERFARMA), existem cerca de 13 milhões de indivíduos acometidos por uma doença rara, um número considerável frente aos recursos financeiros necessários para o tratamento e acompanhamento de um paciente que requer, dentre diversos atendimentos profissionais, um suporte a fim de evitar maiores complicações em seu estado de saúde, e consequentemente, de sua qualidade de vida.¹⁴

DIAGNÓSTICO DE DOENÇAS RARAS E O PROGRAMA DE TRIAGEM NEONATAL

Quando se fala de doenças raras o principal questionamento que ouvimos é “mas por que se demora tanto para se fazer o diagnóstico?”.

Tal frase está diretamente ligado as condições que os paciente se encontram quando os médicos, muitas vezes com o apoio da equipe multiprofissional, conseguem realizar o diagnóstico das doenças raras. Podemos chamar isso até de “um feito”, pois o diagnóstico precoce é um assunto muito distante em diversas doenças raras no Brasil e no mundo.

Por se tratarem, muitas vezes, de doenças degenerativas e progressivas, a maior parte das doenças raras são diagnosticadas tardiamente.

No Brasil, foi instituído na década de 70 o teste do pezinho, inicialmente proposto para avaliar duas doenças congênitas (Fenilcetonúria e Hipotireoidismo congênito), ambas que podem levar à deficiência mental se não forem tratadas de forma adequada. A Triagem Neonatal (Teste do Pezinho) foi então incorporada ao SUS em 1992 através da Portaria GM/MS nº 22 de 15 de janeiro de 1992), ganhando então, abrangência nacional. E em 2001 com a publicação da Portaria GM/MS nº 822 de 6 de junho de 2001, foi criado o Programa Nacional de Triagem Neonatal.

A criação do programa de triagem foi um marco para o Brasil, pois desde a década de 60 a Organização Mundial de Saúde (OMS) preconiza a importância de um diagnóstico precoce, para a prevenção de deficiência e agravos à saúde de recém-nascidos.¹⁵

Atualmente, o Teste do Pezinho, como é popularmente conhecido o programa de triagem neonatal, é capaz de realizar o diagnóstico de seis doenças genéticas à nível nacional, sendo elas: Fenilcetonúria, Hipotireoidismo congênito, Fibrose cística, Anemia Falciforme e demais hemoglobinopatias, Hiperplasia adrenal congênita e Deficiência da Biotinidase.¹⁵

Alguns estados da federação já deram um passo ainda maior, aumentando o número de doenças diagnosticadas pelo teste do pezinho, o chamado teste do pezinho ampliado, diagnosticando além das doenças citadas anteriormente, as doenças: Deficiência de G-6-PD, Galactosemia, Leucinoase, Toxoplasmose congênita dentre outros.

Segundo Tong et al., o conhecimento incompleto da história natural da doença, e a falta de conhecimento confunde o diagnóstico das doenças raras, e o diagnóstico tem uma duração de cerca de 4,8 anos para ocorrer e conta com mais de sete profissionais médicos, os quais podem estar separados geograficamente, levando a uma imensa carga de dor e sofrimento psicológico para o paciente e seus familiares, além de um grande desafio para o sistema de saúde mundial.¹⁶

Conforme relatado anteriormente, o caminho de um paciente com doença rara é longo e cheio de curvas e desníveis para que possa chegar a um diagnóstico preciso.

Um dos principais percalços encontrados pelos pacientes é a falta de profissionais de saúde preparados para o atendimento de tais doenças e o seu diagnóstico prévio. Por se tratar de doenças raras, tal raridade contribui para o desconhecimento dos profissionais que já ouviram sobre doenças raras.

Segundo relatado por Iriart JAB et al., é comum que os pacientes relatem uma peregrinação de idas e vindas entre diversos profissionais de saúde e diversos serviços de atendimento público e privado, com diagnósticos incorretos, imprecisos e/ou tardios, além do uso de terapias medicamentosas e não medicamentosas de forma inadequada para o quadro clínico do paciente, agravando assim o estado geral de saúde do paciente, piorando a qualidade de vida, e muitas vezes as sequelas são irreparáveis.¹⁷

Em um estudo realizado por Stoller, os pacientes tiveram muito tempo de atraso entre o primeiro sintoma e o diagnóstico inicial, chamado de atraso no intervalo de diagnóstico, sendo o atraso persistente de sete a oito anos para indivíduos com uma doença rara.¹⁸

O diagnóstico de doenças raras no Brasil está diretamente ligado ao tipo de serviço de referência necessário para o atendimento de tais pacientes, tema para o próximo tópico desse artigo.

CENTROS DE REFERÊNCIAS PARA DOENÇAS RARAS

O diagnóstico preciso e rápido se faz arma fundamental para os pacientes com doenças raras, pois somente através de um diagnóstico, será possível um tratamento, acompanhamento e atendimento multiprofissional adequado e individualizado.

No Brasil, o sistema público denominado de Sistema Único de Saúde (SUS), possui níveis de atendimentos para a população, o qual vai do atendimento básico (atendimento primário), através das Unidades Básicas de Saúde, passa pelo nível de atendimento secundário, o qual abrange as clínicas de especialidades e centros de referências, podendo chegar ao nível de atendimento terciário o qual é denominado de alta complexidade, como os hospitais de grande porte.¹⁹

Com a publicação da Portaria GM/MS nº 199/2014, a qual instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, ficou estabelecido, dentre outros pontos os destacados a seguir:

- Art 5º - I – Estabelecer as diretrizes de cuidado às pessoas com doenças raras em todos os níveis de atenção do SUS;
- Art 5º - III – Proporcionar a atenção integral à saúde das pessoas com doença rara na rede de Atenção à Saúde;
- Art. 5º - V – Garantir às pessoas com doenças raras, em tempo oportuno, acesso aos meios de diagnósticos e terapêuticos disponíveis conforme suas necessidades;
- Art. 5º - VI – Qualificar a atenção às pessoas com doenças raras; e
- Art. 6º - IV – Garantia de acesso e de qualidade dos serviços, ofertando cuidado integral e atenção multiprofissional.

Para o cumprimento de tais requisitos da Portaria nº 199/2014, ficou definido então que a expansão dos Centros de Referência para doenças raras no país se fazia necessário.

Atualmente o Brasil possui 17 centros de referência para doenças raras, localizados em 11 estados da federação, sendo eles: Ceará, Pernambuco, Bahia, Goiás, Minas Gerais, Espírito Santo, Rio de Janeiro, São Paulo, Paraná, Santa Catarina e Rio Grande do Sul, além de um centro de referência no Distrito Federal.¹

Porém, vale ressaltar que ainda existem 15 estados no Brasil que não existe nenhum Centro de referência para doenças raras, estando localizados principalmente nas regiões norte, nordeste e centro-oeste do país.

A ausência de tais centros de referência, além de descumprir os dizeres da Portaria nº 199/2014, traz ainda impacto em todo o acolhimento e atendimento aos pacientes com doenças raras, os quais, peregrinam por atendimento pelo Brasil inteiro atrás de um serviço de qualidade, e principalmente, de um diagnóstico correto.

Ainda, em pesquisa realizada pelo CNESNet aos dados do Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde (CNES – DATASUS), o Brasil possui cadastro de apenas 288 médicos geneticistas, no Brasil inteiro, sendo que os estados de Rorâima, Rondônia, Tocantins e Amapá não possuem tal especialidade.^{19,20}

O número é extremamente preocupante, pois, além de impactar diretamente no diagnóstico dos pacientes com doenças raras, a Organização Mundial de Saúde recomenda que haja um médico geneticista para cada 100.000 mil habitantes, ou seja, temos um médico dessa especialidade para cada 726.643 habitantes, considerando a população brasileira de 211 milhões. Seriam necessários um total de 2.100 profissionais dessa especialidade espalhados pelo país.²¹ Um número alarmante!!!

PESQUISAS SOBRE DOENÇAS RARAS

Um tema primordial para a mudança do paradigma das doenças raras no Brasil e no mundo é a realização de um maior número de pesquisas científicas sobre as doenças raras.

Atualmente, possuímos 504 estudos clínicos em andamento, segundo o site *Clinical Trials*, site do governo americano (*U.S. National Library of Medicine*), o qual abrange todas as pesquisas clínicas realizadas no mundo. Destas, apenas quatro pesquisas estão sendo realizadas no Brasil, sendo que duas já foram completadas e finalizadas.²²

O cenário para o desenvolvimento de pesquisas clínicas no Brasil vem sofrendo por mudanças e revoluções ao longo dos últimos anos.

A Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP) vêm desenvolvendo um trabalho com o intuito de agilizar a análise dos processos éticos que envolvem doenças raras no Brasil. O prazo de análise de um processo ético pela comissão passou de 330 dias em setembro de 2013, para 26 dias em setembro de 2020, de acordo com dados fornecidos pela coordenadoria da comissão. Tal agilidade no processo de análise trouxe o Brasil para o patamar de países que demandam análises em menores prazos do mundo.

Ainda, a CONEP vem trabalhando para melhorar ainda mais esses números, com o programa de certificação de centros de pesquisas pelo Brasil, descentralizando as análises dos processos, e contando com cerca de 834 Comissões de Ética em Pesquisa disponíveis no Brasil atualmente.

Conforme descrito pela Interfarma, outros meios podem ser capazes de agilizar o processo de aprovação de pesquisas pela CONEP, como acontece na França e na Espanha, onde, para doenças raras, existe uma autorização temporária em casos de risco de morte ou na ausência de alternativa terapêutica, mais uma solução a ser analisada.¹⁴

Porém, o marco para a pesquisa clínica em doenças raras ocorreu com a publicação da Resolução do Conselho Nacional de Saúde (Resolução nº 563 de 10 de novembro de 2017). Tal resolução regulamenta o direito do participante de pesquisa ao acesso pós-estudo em protocolos de pesquisa clínica destinados aos pacientes diagnosticados com doenças ultrarraras, ou seja, doença que acomete até uma pessoa a cada 50.000 habitantes.²³

A principal mudança com esta resolução se dá pelo seu Art. 3º, o qual define que o patrocinador deverá assegurar o acesso ao tratamento pelo prazo de cinco anos a partir da definição do preço em reais pela Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED) da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), e não mais pelo resto da vida ou até uma terapia de melhor resposta, como definia a Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 466/2012.²³

Tais alterações foram marcantes para um aumento no número de pesquisas clínicas em doenças raras realizadas no Brasil. Um marco para as Políticas Públicas no Brasil.

REGULAÇÃO SANITÁRIA E ECONÔMICA

No Brasil, assim como acontece em diversos outros países do mundo, um medicamento só pode ser comercializado após a aprovação de seu registro na agência regulatória. O órgão brasileiro responsável por esse procedimento é a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).²⁴

A ANVISA tem por objetivo, ao avaliar um pedido de registro de medicamentos, atestar a segurança, eficácia e a qualidade do produto, através de um extenso arcabouço jurídico e legislativo presente no país atualmente.

Os prazos de análises de dossiês técnicos para o registro de medicamentos no Brasil eram lentos, e mudanças foram necessárias com o intuito de agilizar o processo, principalmente para os pedidos de medicamentos para doenças raras.

Em 2016 iniciou a mudança mais significativa com a publicação da Lei nº 13.411 de 28 de dezembro. Nessa Lei foram definidos dois tipos de petições que os fabricantes poderiam realizar ao solicitar o registro de medicamentos no país, a petição ordinária, que possui um prazo de análise de até 365 dias, e a petição prioritária, esta que abrange as doenças raras, e que possui um prazo máximo de análise de 160 dias.²⁵

Logo na sequência da publicação dessa lei, a ANVISA, em Reunião de Diretoria Colegiada (DICOL), regulamentou a Resolução da Diretoria Colegiada RDC nº 204 de 27 de dezembro de 2017, a qual enquadra a categoria prioritária nas petições de registro e pós registro, bem como na anuência prévia em pesquisa clínica de medicamentos. Essa Resolução foi um marco para as doenças raras. E no dia seguinte a essa publicação, foi também aprovada pela ANVISA a RDC nº 205 de 28 de dezembro de 2017, esta que estabelece os procedimentos para ensaios clínicos, certificação de boas práticas de fabricação e registro de medicamentos para doenças raras.^{26,27}

Em dados disponibilizados pela Gerência Geral de Medicamentos da ANVISA (GGMED), o prazo para a obtenção de registro de medicamento biológico para doenças raras no país hoje é de 151 dias, e de 244 dias para medicamentos sintéticos também para doenças raras. Números esses muito próximos ou melhores aos realizados por outras agências no mundo: (Austrália-TGA) = 350 dias; (Canadá-Health Canada) = 326 dias; (EUA-FDA) = 214 dias; (União Europeia-EMA) = 388 dias.²⁸

Vale ressaltar que a regulação sanitária é separada, em procedimento e análise, da regulação de preços. Esta última é de responsabilidade da Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED), a qual a ANVISA é sua secretaria executiva.²⁴

A CMED é quem estabelece os preços de entrada e os preços máximos dos medicamentos comercializados no país, determinando ainda um coeficiente de ajuste de preços para compras públicas, tornando efetivo o acesso igualitário e universal, preceitos fundamentais do SUS.¹⁴

Apesar de todos os avanços percorridos na regulação de medicamentos para doenças raras no Brasil, vários medicamentos para doenças raras que já são registrados no país ainda não foram incorporados no Sistema Único de Saúde,

ou seja, o acesso dos pacientes a esses tratamentos ainda não é uma realidade. Para que isso se torne realidade, o medicamento para doença rara precisa cumprir ritos processuais de incorporação no sistema, e assim, estar disponível para a população.

ACESSO E POLÍTICAS PÚBLICAS: AS DOENÇAS RARAS E OS MEDICAMENTOS ÓRFÃOS

A designação "órfãos" é diretamente ligada para o tratamento de doenças raras, ou seja, que o mercado consumidor se torna pequeno frente ao número de pacientes acometidos por essas doenças. Este termo denota de 1983 quando autoridades públicas implementaram incentivos para as indústrias de saúde e biotecnologia. O Ato do Medicamento Órfão foi adotado pelos Estados Unidos da América em 1983, seguido pelo Japão em 1993, Austrália em 1997 e na Europa em 16 de dezembro 1999, quando o parlamento europeu aprovou o regulamento (EC) nº 847, estabelecendo critérios relativos aos medicamentos órfãos.²⁹

A busca da localização exata do erro ou falha no gene contribuiu para uma maior perspectiva de ciência na busca de soluções, bem como trouxe um respiro aos doentes. Mas para que o diagnóstico seja realizado e o tratamento e acompanhamento multiprofissional seja realizado, um grande obstáculo está aparente, a incorporação de tecnologia e o acesso a essas tecnologias é considerado um fator científico, social e político de alto impacto aos pacientes com doenças raras.³⁰

Para que o acesso se torne uma realidade dos pacientes com doenças raras, além de todos os processos de análises já descritos nesse artigo anteriormente pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP), e pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), o acesso público aos medicamentos para doenças raras ainda precisa passar por mais uma análise, agora da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (CONITEC). Essa Comissão possui 13 membros em plenário, e conta com representantes das secretarias do Ministério da Saúde (MS), do Conselho Federal de Medicina (CFM), do Conselho Nacional de Saúde (CNS), do Conselho Nacional de Secretários de Saúde (CONASS), do Conselho Nacional de Secretários Municipais de Saúde (CONASEMS), da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS), e da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), além de um representante de usuários do SUS.³¹

Para a tomada de decisões pela CONITEC são levadas em considerações as avaliações clínicas, organizacionais, do paciente, e econômica. Essa última de grande impacto nas decisões para os medicamentos para doenças raras, chamados de medicamentos órfãos.

Embora a definição, as doenças raras afetam um número significativo da população, e os recursos financeiros são escassos e findáveis. Ainda embora o número de pacientes seja pequeno, o custo na produção dos medicamentos órfãos é considerado cinco vezes maiores que os demais medicamentos. No mercado europeu e americano, em torno de 400 medicamentos foram lançados no mercado nos últimos anos, e apenas 10% deles estavam relacionados com tratamento de doenças raras, um número muito pequeno frente a alta demanda por novas terapias.^{32,33} E o Brasil não fica para

trás. Temos no mercado nacional apenas 14 drogas órfãs disponibilizadas pela CONITEC aos pacientes brasileiros.

Ainda, após a incorporação dos medicamentos pela CONITEC uma outra demanda surge, o desenvolvimento do Protocolo clínico e Diretrizes Terapêuticas, os PCDTs. Eles existem com a finalidade de nortear o uso da medicação, de acordo com a análise técnica realizada pela comissão. O intuito é disponibilizar de forma clara e abrangente um documento que auxilie os profissionais de saúde no uso, bem como os gestores no momento da tomada de decisão quanto a melhor estratégia terapêutica para seu paciente.³¹

Diversos avanços ocorreram no Brasil no campo de acesso às novas terapias para doenças raras. Atualmente a “menina dos olhos” é o aprimoramento de terapia gênica, consideradas promissoras e baseadas em transinfecção *in vivo* com vírus modificados, utilização de micro-RNA e células tronco pluripotentes.³⁴

Diante dessa evolução de terapias em doenças raras, o Brasil está se atualizando e se preparando. Em 21 de dezembro de 2018 a ANVISA publicou o que foi um marco para as terapias avançadas, a RDC nº 260. Foi a primeira agência regulatória da América Latina a possuir uma regulação para esse grupo de terapia. E em 20 de fevereiro de 2020 foi então publicada a RDC nº 338 que dispõe sobre o registro de produtos de terapia avançada. E o feito não acaba por aí, pois em 6 de agosto do mesmo ano o primeiro medicamento produzido com terapia avançada (terapia gênica) foi aprovado pela ANVISA, e para marcar a história, o medicamento é indicado para o tratamento da distrofia hereditária da retina, uma doença rara. Na sequência foi a vez de uma outra terapia gênica, o medicamento mais caro do mundo atualmente, mas dessa vez para Atrofia Muscular Espinhal (AME), uma outra doença rara.

A avaliação de Tecnologias em Saúde (ATS), constitui de uma base científica e sólida para a avaliação e incorporação de novas tecnologias nos serviços de saúde mundial. O impacto político, muitas vezes, quer impactar o processo, e consequentemente os pacientes. Desta forma, o impacto científico, tecnológico, da inovação, a prática dos profissionais de saúde e as práticas políticas sofrem impacto quando relacionados as doenças raras. Dessa forma, falar sobre doenças raras tornou-se fundamental diante da complexidade das doenças, da qualidade de vida dos pacientes e um elo entre a ciência e a sociedade.

DOENÇA RARA E O SISTEMA CARDIOVASCULAR

Conforme inicie a introdução desse artigo, as doenças raras Mucopolissacarídeos (MPS), Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP), Síndrome Hemolítica Urêmica Atípica (SHUA), Doença de Pompe, Doença de Fabry, Síndrome de Di George, Síndrome de Williams, são algumas doenças raras que acometem o sistema cardiovascular, além de outros órgãos e sistemas dos pacientes acometidos com tais doenças.

Em 2019, a Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC), por meio de um trabalho conjunto dos Departamento de Cardiologia Clínica e Imagem Cardiovascular, aprovaram a criação do grupo de estudo em doenças raras.³⁵

As pesquisas em doenças raras necessitam de dados epidemiológicos e exames clínicos e laboratoriais, bem como

de imagem para definir o perfil das doenças raras. A utilização de índice de deformação miocárdica, ecocardiograma, ressonância magnética, utilização do strain e mapeamento T1 são fundamentais para o diagnóstico precoce e o tratamento e monitoramento eficaz.^{35,36}

Em um estudo realizado com pacientes acometidos pela doença rara denominada Mucopolissacaridose (MPS), foram encontrados tais resultados: 26 (93%) pacientes exibiram alterações ecocardiográficas ao exame final. No entanto, em apenas 16 (57%) havia registro de ausculta anormal e em seis (21%) alguma queixa cardiovascular. Hipertrofia de septo e de parede posterior foram detectadas em 12 pacientes (43%) e em cinco (18%) ocorreu hipertrofia septal isolada. Espessamento valvar com disfunção ocorreu em 17 pacientes (60,8%): 12 (42,8%) com insuficiência, dois (7,2%) com estenose e três (10,8%) com dupla lesão. A valva aórtica foi normal em cinco (17,8%) e espessada sem disfunção em 13 (46,4%).³⁷

Diante dos dados apresentados em apenas um artigo, em apenas uma doença rara, pode-se identificar a necessidade de um maior estudo e um maior acompanhamento dos pacientes com doenças raras, não somente na visão cardiovascular, mas por todos os profissionais de saúde que estão direto ou indiretamente, em contato com esses pacientes.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os avanços ocorridos no país ao longo dos últimos anos são inegáveis, em especial a publicação da Portaria nº 199/2014 que reconhece o paciente com doença rara no país e define serviços de saúde especializados por meio de protocolos clínicos individualizados.

O mundo vem passando por transformações sobre o tema, implantando melhorias e analisando os avanços tecnológicos, emocional, organizacional, econômica e cultural na área da saúde. Porém, novos avanços precisam ser realizados, pois apesar da publicação da portaria mencionada acima, pouca coisa mudou no cenário dos pacientes.

O Brasil requer uma política rápida, justa e que coloque os pacientes com doenças raras a frente de todas as discussões que se fazem necessárias. A negativa em tratamentos medicamentosos, terapia avançadas, cuidados especializados coloca o paciente a mercê de uma queda em sua qualidade de vida, e muitas vezes, a morte é a única saída.

As associações de paciente possuem um papel importantíssimo nessa luta, pois é através delas que o paciente tem voz e ganha poder nas discussões e nas lutas por seus interesses e ideais.

A junção de forças entre os pacientes e suas associações, os setores públicos e privados trarão, a pequeno, médio e longo prazo, mudanças significativas na vida de cada cidadão acometido por uma doença rara no Brasil, e a mudança da realidade nacional deve ser pautada sempre com gestão de recursos financeiros de forma séria, treinamentos e capacitações, bem como o fomento as pesquisas clínicas no país.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Brasil. Ministério da Saúde do Brasil. [online] 2020. Available from: URL: <https://www.gov.br/saude/pt-br>
2. Auvin S, Irwin J, Abi-Aad P, Battersby A. The problem of rarity: Estimation of prevalence in rare disease. *Value Health*. 2018;(21): 501-7.
3. Associação da Indústria Farmacêutica de Pesquisa (Interfarma). *Doenças Raras: A urgência do acesso à saúde*. São Paulo: Interfarma; 2018.
4. Aureliano WA. Trajetórias Terapêuticas Familiares: doenças raras hereditárias como sofrimento de longa duração. *Cien Saúde Coletiva*. 2018; 23(2):369-80.
5. Brasil. Ministério da Saúde do Brasil. *Doenças Raras – Saúde de A a Z* [online]. 2020. Available from: URL: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z-1/d/doencas-raras>
6. Vieira DKR, Attianezi M, Horovitz D, Llerena Jr J. Atenção em genética médica no SUS: a experiência de um município de médio porte. *Physis*. 2013;23(1):243-61.
7. *Rare Diseases Europe (Eurordis). What is a rare disease?; 2018* [online]. Available from: URL: <https://www.eurordis.org/content/what-rare-disease>
8. Picci RLL, Oliva F, Trivelli F, Carezana C, Zuffranieri M, Ostacoli L, et al. Emotional Burden and Coping Strategies of Parents of Children with Rare Diseases. *J Child Fam Stud*. 2015; 24(2):514-22.
9. Luz GS, Silva MRS, Demontigny F. Necessidades prioritárias referidas pelas famílias de pessoas com doenças raras. *Texto Contexto Enferm*. 2016;25(4):1-9.
10. Brasil. Ministério de Estado da Saúde. PORTARIA Nº 199, DE 30 DE JANEIRO DE 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. 2020 [online]. Available from: URL: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html
11. Brasil. Lei Federal. Lei 8080 de 19 de setembro de 1990. Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências. 2020 [online]. Available from: URL: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l8080.htm
12. Moliner AM. Creating a european union framework for actions in the field of rare diseases. In: Paz MP, Groff SC. (Org.). *Rare diseases epidemiology*. New York: Springer. 2010.
13. Silva EM, Sousa TRV. Avaliação econômica no âmbito das doenças raras: isto é possível? *Cad Saúde Pública*. 2015;31(3): 1-11. https://www.scielo.br/pdf/csp/v31n3/pt_0102-311X-csp-31-03-00496.pdf
14. Interfarma. Associação de Indústria Farmacêutica de Pesquisa (2018). *A urgência do acesso à saúde*. 2020 [online]. Available from: URL: <https://www.interfarma.org.br/public/files/biblioteca/doencas-raras-a-urgencia-do-acesso-a-saude-interfarma.pdf>.
15. Brasil. Brasília (DF). Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal. Brasil: Editora MS. 2002.
16. Liu Z, Zhu L, Roberts R, Tong W. Toward clinical implementation of next-generation sequencing-based genetic testing in rare diseases: Where are we? *Trends in Genetics*. 2019(35):852-8.
17. Iriat JAB, Nucci MF, Muniz TP, Viana GB, Aureliano WA, Gibbon S. From the search for diagnosis to treatment uncertainties: challenges of care for rare genetic diseases in Brazil. *Cien Saude Colet*. 2019;24(10):3637-50.
18. Stoller JK. The challenge of rare diseases. *Chest*. 2018;153(6):1309-14.
19. Brasil. Ministério da Saúde. Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz). 2020 [online]. Available from: URL: <https://pensesus.fiocruz.br/atendimento#:~:text=Esta%20forma%2C%20o%20atendimento%20pelo,entendido%20como%20de%20m%C3%A9dia%20complexidade%2C>
20. Brasil. Ministério da Saúde. 2020 [online]. Available from: URL: http://cnes2.datasus.gov.br/Mod_Ind_Profissional_com_CBO.asp
21. Brasil. Ministério da Saúde. 2020 [online]. Available from: URL: <https://www.upf.br/biblioteca/noticia/genetica-conteudo-especializado-no-portal-de-periodicos>
22. U.S. National Library of Medicine. 2020 [online]. Available from: URL: <https://clinicaltrials.gov/ct2/results/map/click?map.x=1276&map.y=824&cond=Rare+Diseases&map=SA&mapw=2020>
23. Brasil. Conselho Nacional de Saúde (CNS). RESOLUÇÃO Nº 563, DE 10 DE NOVEMBRO DE 2017 e RESOLUÇÃO Nº 466, DE 12 DE DEZEMBRO DE 2012. 2020 [online]. Available from: URL: <http://conselho.saude.gov.br/normativas-conep?view=default%E2%80%8B>
24. Brasil. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). 2020 [online]. Available from: URL: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br>
25. Brasil. LEI Nº 13.411, DE 28 DE DEZEMBRO DE 2016. Altera a Lei nº 6.360, de 23 de setembro de 1976, que dispõe sobre a vigilância sanitária a que ficam sujeitos os medicamentos, as drogas, os insumos farmacêuticos e correlatos, cosméticos, saneantes e outros produtos, e dá outras providências, e a Lei nº 9.782, de 26 de janeiro de 1999, que define o Sistema Nacional de Vigilância Sanitária, cria a Agência Nacional de Vigilância Sanitária, e dá outras providências, para dar transparência e previsibilidade ao processo de concessão e renovação de registro de medicamento e de alteração pós-registro. 2020 [online]. Available from: URL: <https://www2.camara.leg.br/legin/fed/lei/2016/lei-13411-28-dezembro-2016-784151-norma-pl.html#:~:text=EMENTA%3A%20Alterar%20a%20Lei%20n%C2%BA,1999%2C%20que%20define%20o%20Sistema>
26. Brasil. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). RESOLUÇÃO DA DIRETORIA COLEGIADA - RDC Nº 204, DE 27 DE DEZEMBRO DE 2017. Dispõe sobre o enquadramento na categoria prioritária, de petições de registro, pós-registro e anuência prévia em pesquisa clínica de medicamentos. 2020 [online]. Available from: URL: http://antigo.anvisa.gov.br/documents/10181/2718376/RDC_204_2017_.pdf/b2d4ae64-2d91-44e9-ad67-b883c752c094
27. Brasil. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). RESOLUÇÃO - RDC Nº 205, DE 28 DE DEZEMBRO DE 2017. 2020 [online]. Available from: URL: https://www.in.gov.br/materia/-/asset_publisher/Kujrw0TZC2Mb/content/id/1486126/do1-2017-12-29-resolucao-rdc-n-205-de-28-de-dezembro-de-2017-1486122.
28. Center for Innovation in Regulatory Science (CIRS). 2020 [online]. Available from: URL: <http://www.cirsci.org/june-2019-slide-of-the-month/>
29. Orphanet (Rare Disease). 2020 [online]. Available from: URL: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Education_AboutOrphanDrugs.php?lng=PT
30. Austin CP, Cutillo CM, Lau LPL, Jonker AH, Rath A, Julkowska D, Thomson D, et al. Future of rare diseases research 2017-2027: an IRDiRC perspective. *Clin Transl Sci*. 2018;11(1):21-7. DOI: 10.1111/cts.12500.
31. Brasil. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (CONITEC). 2020 [online]. Available from: URL: <http://conitec.gov.br/>
32. Azie N, Vincent J. Rare diseases: the bane of modern society and the quest for cures. *Clin Pharmacol Ther*. 2012; 92(2):135-9. DOI: 10.1038/clpt.2012.97.
33. Boycott KM, Ardigó D. Addressing challenges in the diagnosis and treatment of rare genetic diseases. *Nat Rev Drug Discov*. 2018;17(3):151-2. DOI: 10.1038/nrd.2017.246.
34. Novaes HMD, Soárez PC. Doenças raras, drogas órfãs e as políticas para avaliação e incorporação de tecnologias nos sistemas de saúde. *Sociologias*. 2019(51):332-64.
35. Marques e Silva S, Pena JLB. Rare diseases, Orphan drugs and the Scenario in 2019. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc*. 2019;32(4):254-5.
36. Perry R, Shah R, Saiedi M, Patil S, Ganesan A, Linhart A, et al. The role of cardiac imaging in the diagnosis and management of Anderson-Fabry Disease. *JACC Imaging*. 2019; 12(7 Pt 1):1230-42.
37. Leal GN. Estudo ecocardiográfico de pacientes pediátricos com mucopolissacaridoses. Mestrado. São Paulo: Universidade de São Paulo (USP). 2009.

SÍNDROME DA HIPERQUILOMICRONEMIA FAMILIAL

FAMILIAL HYPERCHYLOMICRONEMIA SYNDROME

RESUMO

Ana Maria Lottenberg^{1,2}
Maria Cristina Izar³
Edna Regina Nakandakare¹
Roberta Marcondes
Machado¹

1. Laboratório de Lípidos (LIM-10), Hospital das Clínicas (HCFMUSP) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil.

2. Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE). Faculdade Israelita de Ciências da Saúde Albert Einstein (FICSAE), São Paulo, Brasil.

3. Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil.

Correspondência:

Ana Maria Pita Lottenberg
Endereço: Avenida Dr Arnaldo, 455,
CEP 01246-000, São Paulo, Brasil.
ana.lottenberg@hc.fm.usp.br

A síndrome da quilomicronemia familiar (SQF) é uma doença rara caracterizada por uma falha na hidrólise dos triglicérides e predispõe os portadores a um quadro agudo de pancreatite. Pode ter origem monogênica, poligênica ou mesmo ser decorrente de lipodistrofia ou de causas autoimunes. A forma monogênica tem herança autossômica recessiva e contempla mutações nos genes da lipoproteína lipase (LPL) ou dos reguladores desta enzima. A mutação no gene da lipoproteína lipase (LPL) é a mais frequente e acomete 1–2 indivíduos por milhão. Quanto aos seus reguladores, já foram identificadas mutações na APOA5 (apolipoproteína A5), GPIHBP1 (glycosylphosphatidylinositol-anchored high-density lipoprotein-binding protein 1), APOC2 (apolipoproteína C2) e no LMF1 (lipase maturation factor 1), embora estas sejam menos frequentes. Os portadores dessa síndrome apresentam soro lipêmico persistente mesmo após 14 horas em jejum com concentração plasmática de triglicérides 10 a 100 vezes maior em relação aos indivíduos normais (<150 mg/dL). Em razão de os portadores da síndrome da quilomicronemia familiar apresentarem comprometimento na hidrólise dos triglicérides, recomenda-se dieta com restrição severa de gorduras, contendo no máximo 10% das calorias ou 15–20 g na forma de gorduras. A dieta é a única forma de tratamento, uma vez que essa síndrome é resistente ao tratamento medicamentoso convencional indicado para o controle da hipertrigliceridemia. O consumo mínimo de gorduras além do recomendado já implica na rápida elevação da concentração plasmática de quilomícrons. A forma poligênica resulta do agrupamento de múltiplas variantes genéticas em heterozigose e sua frequência é bem maior do que a monogênica, sendo de aproximadamente um para cada 600 indivíduos na população. Esta condição é exacerbada por algumas alterações metabólicas ou medicações que aumentam a trigliceridemia, por redução na capacidade de metabolização e remoção dos triglicérides. As condições mais comuns são a diabetes mellitus tipo 2, sobrepeso e obesidade, que estão associados à resistência insulínica, excesso de álcool, doença renal crônica e gravidez. Convencionou-se definir a forma poligênica associada a qualquer uma dessas situações, como síndrome da quilomicronemia multifatorial (SQM).

Descritores: Hiperquilomicronemia Familiar, Hipertrigliceridemia; Lipoproteína Lipase; Dietoterapia.

ABSTRACT

Familial chylomicronemia syndrome (FCS) is a rare disease characterized by a failure in triglyceride hydrolysis and predisposes patients to acute pancreatitis. It may be monogenic, polygenic or caused by lipodystrophy or autoimmune diseases. The monogenic form has an autosomal recessive inheritance and includes mutations in the genes of lipoprotein lipase (LPL) or the regulators of this enzyme. The mutation in the lipoprotein lipase (LPL) gene is the most frequent and affects 1–2 individuals per million. As for their regulators, mutations have been identified in APOA5 (apolipoprotein A5), GPIHBP1 (glycosylphosphatidylinositol-anchored high-density lipoprotein-binding protein 1), APOC2 (apolipoprotein C2), and LMF1 (lipase maturation factor 1), although these are less frequent. Patients with this syndrome have persistent lipemic serum even after 14 hours of fasting with plasma triglyceride concentration 10 to 100 times higher than in normal individuals (<150 mg/dL). Because patients with familial chylomicronemia syndrome (FCS) have impaired triglyceride hydrolysis, a diet with severe fat restriction is recommended, containing a maximum of 10% of calories or 15–20 g of fat. Diet is the only form of treatment, since this syndrome is resistant to the conventional drug treatment indicated for the control of hypertriglyceridemia. The minimum consumption of fats beyond the recommended level leads to the rapid increase in the plasma concentration of chylomicrons. The polygenic form results from the grouping of multiple genetic variants in heterozygosis and its frequency is much higher than the monogenic one, being approximately 1 for every 600 individuals in the population. This condition is exacerbated by some metabolic changes

or medications that increase triglyceridemia, by a reduction in the ability to metabolize and remove triglycerides. The most common conditions are type 2 diabetes mellitus, overweight and obesity, which are associated with insulin resistance, excessive alcohol, chronic kidney disease and pregnancy. It was agreed to define the polygenic form associated with any of these situations, such as the multifactorial chylomicronemia syndrome (MCS).

Keywords: Familial Chylomicronemia Syndrome, Hypertriglyceridemia; Lipoprotein Lipase; Diet Therapy.

INTRODUÇÃO

A síndrome da quilomicronemia familiar (SQF) é uma doença caracterizada por uma falha no clearance das lipoproteínas ricas em triglicérides, induzindo elevação severa da trigliceridemia que predispõe indivíduos portadores a pancreatite aguda.^{1,2} As hipertrigliceridemias graves podem apresentar-se na forma monogênica, poligênica ou serem decorrentes de lipodistrofia ou de causas autoimunes.^{1,2} A doença monogênica é rara por ter herança autossômica recessiva e deve apresentar-se em homozigose, cursa com aumento persistente da concentração plasmática de quilomícrons em jejum.

A forma monogênica é caracterizada principalmente pela por mutação no gene da lipoproteína lipase (LPL) levando a perda ou diminuição expressiva da atividade dessa enzima.² Estima-se que a frequência dessa mutação seja de aproximadamente um-dois indivíduos por milhão.³ Embora a mutação na enzima LPL seja a mais frequente, respondendo por aproximadamente 80% dos casos,⁴ outras mutações nos cofatores dessa enzima já foram identificadas, como na APOA5 (apolipoproteína A5), GPIHBP1 (glycosylphosphatidylinositol-anchored high-density lipoprotein-binding protein 1), APOC2 (apolipoproteína C2), e no LMF1 (lipase maturation factor 1). (Figura 1, Tabela 1).

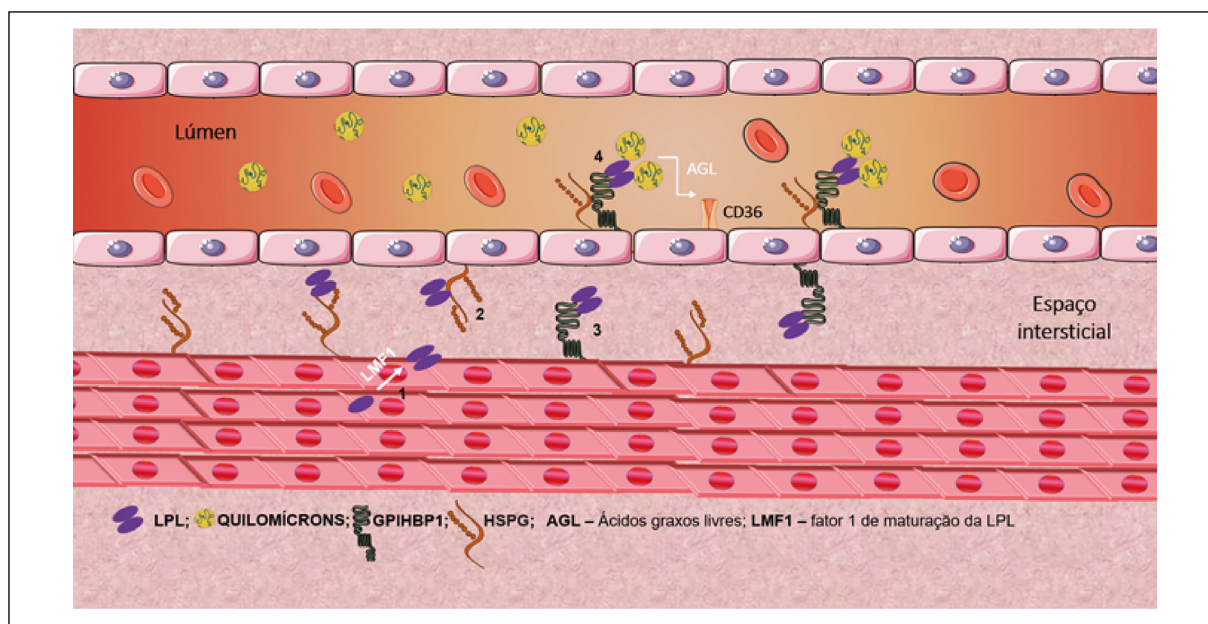


Figura 1. Lipoproteína Lipase (LPL) e seus cofatores. OU Regulação da atividade da LPL. (1) LMF-1 dimeriza e a LPL promovendo sua ativação. (2) Após secretada a LPL é ancorada por proteoglicanos (HSPG) no espaço intersticial. (3) GPIHBP1 captura LPL estabilizando sua estrutura e atividade. (4) GPIHBP1 expõe a LPL na luz dos capilares para que esta possa agir sobre os TG dos quilomícrons, liberando ácidos graxos livres, que serão posteriormente absorvidos pelos tecidos.

Tabela 1. Causas genéticas de hiperquilomicronemia.⁵

Gene	Função	Manifestação Clínica	% de mutação monogênia
LPL (LPL)	Hidrólise de TG	Hiperquilomicronemia na infância e adolescência	95
APOC2 (apoC-II)	Cofator da LPL	Hiperquilomicronemia na infância e adolescência	2.0
GPHBP1 (GPHBP1)	Transporta a LPL do espaço intersticial para o lúmen vascular e ajuda na hidrólise de TG	Hiperquilomicronemia em adultos	2.0
APOA5 (apoA-V)	Aumenta a atividade da LPL	Hiperquilomicronemia em adultos	0.6
LMF1 (LMF1)	Ação na maturação da LPL	Hiperquilomicronemia em adultos	0.4

A ação da LPL depende de uma série de proteínas que regulam e controlam tanto sua estrutura e função como seu sítio de localização. A LPL encontrada no lúmen dos capilares periféricos, é secretada principalmente por adipócitos e miócitos. A proteína é sintetizada como monômeros inativos e sofre maturação pós-traducional mediada pelo fator-1 de maturação da LPL (LMF-1),⁶ proteína lipase-específica, transmembrânica, localizada no retículo endoplasmático que dimeriza a LPL tornando-a ativa.⁷ Já foram identificadas mutações no gene da LMF-1 que impedem a homodimerização da LPL comprometendo sua atividade catalítica, acarretando hipertrigliceridemia.⁶

Após secretada para o espaço intersticial a LPL é ancorada por proteoglicanos de sulfato de heparina (HSPG), e capturada pela GPIHBP1, que estabiliza a estrutura e atividade da LPL. Após ancorar a LPL, a GPIHBP1 conduz a proteína através das células endoteliais expondo a LPL em seu sítio de ação, na luz dos capilares, permitindo que esta atue sobre os triglicérides das lipoproteínas plasmáticas. Em animais knock-out para GPIHBP1 a LPL não alcança o lúmen dos capilares, permanecendo atada a HSPG no espaço intersticial.⁸ Ainda, a ligação da GPIHBP1 estabiliza a estrutura da LPL e protege a proteína de degradação, mesmo na presença de inibidores como a proteína 4 semelhante a angiopoietina (ANGPTL4).⁸

A apolipoproteína CII (Apo CII), presente nas lipoproteínas, exerce função importante no metabolismo dos triglicérides pois é cofator essencial na atividade da LPL. Demonstrou-se que a região C-terminal da Apo CII se liga a LPL facilitando a entrada de TG das lipoproteínas no sítio catalítico da LPL. Apesar do exato local de *binding* não ter sido descrito, sabe-se que cada dímero de LPL é capaz de ancorar duas ApoCII. Já a Apo A-V auxilia na metabolização dos TGs por estabilizar o complexo LPL-ApoCII, por meio da interação com GPIHBP1.^{9,10}

A presença dessas mutações de forma conjunta ou isolada impede a funcionalidade da LPL. Especificamente em relação à mutação da LPL, observa-se concentração plasmática mais elevada em relação às outras variantes genéticas e manifesta-se mais precocemente nos indivíduos acometidos.

Em razão de os portadores da síndrome da quilomicro-nemia familiar (SQF) apresentarem falha na hidrólise dos triglicérides, recomenda-se dieta com restrição severa de gorduras, contendo no máximo 10% das calorias ou 15-20 g na forma de gorduras.^{11,12} A dieta é a única forma de tratamento, uma vez que essa síndrome é resistente ao tratamento medicamentoso convencional indicado para o controle da hipertrigliceridemia. Quantidades superiores de gordura na dieta induzem a formação de quilomícrons e a concentração plasmática de triglicérides aumenta em horas, podendo atingir valores muito elevados, acima de 1000 mg/dL, condição que aumenta significativamente o risco para pancreatite.² O mecanismo preciso pelo qual a hiperquilomicro-nemia leva a pancreatite aguda ainda é desconhecido, porém algumas hipóteses tem sido propostas,¹³ tais como formação de radicais oxidados que foram catabolizados pela lipase pancreática, inflamação em decorrência de sobrecarga mitocondrial, assim como pela hiperviscosidade do sangue caracterizada pelo aumento da concentração dos quilomícrons, levando a isquemia e acidose no pâncreas.¹⁴⁻¹⁶ A pancreatite causada por hipertrigliceridemia tem sido associada com pior

prognóstico e maior taxa de mortalidade em comparação com pancreatites relacionadas a outra etiologia.¹³

Os portadores dessa síndrome apresentam soro lipêmico persistente mesmo após 14 horas em jejum com concentração plasmática de triglicérides 10 a 100 vezes maior em relação aos indivíduos normais (< 150 mg/dL). As manifestações clínicas são heterogêneas e não específicas e caracterizam-se por: xantomas eruptivos (17% -23%), retina lipêmica (4%-36%), pancreatite (60% - 88%), múltiplas pancreatites (17%-48%), hepatoesplenomegalia ou esplenomegalia (12-25%) e dor abdominal (26% - 63%). Dependendo da origem da SQF, os sinais e sintomas podem ocorrer desde a primeira infância e a severidade dos sintomas está associada ao conteúdo de gordura da dieta.^{4,13, 17-19}

Os pacientes apresentam baixa qualidade de vida e poucos profissionais da saúde estão familiarizados com o manejo da SQF.¹³ Além disso, o desconhecimento dessa síndrome retarda seu diagnóstico. De acordo com o estudo IN-FOCUS, a SQF é subdiagnosticada e os pacientes chegam a consultar aproximadamente cinco médicos de diferentes especialidades, refletindo a longa jornada que percorrem até que o diagnóstico seja efetuado.^{17,20} Este estudo mostra ainda que 67% dos diagnósticos acontecem antes dos 10 anos de idade. Já o estudo APPROACH⁴ revelou que a média de idade ao diagnóstico é de 24 anos, com mais da metade sendo diagnosticada após os 20 anos.

A forma poligênica resulta do agrupamento de múltiplas variantes genéticas em heterozigose e sua frequência é bem maior do que a monogênica, sendo de aproximadamente um para cada 600 indivíduos na população.^{2,17,19} Esta condição é exacerbada por algumas alterações metabólicas ou medicações que aumentam a trigliceridemia, por redução na capacidade de metabolização e remoção dos triglicérides.² As condições mais comuns são o Diabetes *Mellitus* tipo 2, sobrepeso e obesidade, que estão associados à resistência insulínica, excesso de álcool, doença renal crônica e gravidez. Está bem documentado na literatura que o uso de determinadas drogas como diuréticos, beta bloqueadores não seletivos, compostos estrogênicos, corticóides, inibidor de protease, imunossupressores, antipsicóticos, antidepressivos, retinóis, L-asparaginase e propofol também estão associados com a elevação da trigliceridemia. Convencionou-se definir a forma poligênica associada a qualquer uma dessas situações, como Síndrome da Quilomicro-nemia Multifatorial (SQM).²¹ Apesar de a prevalência da SQM ser muito maior do que a SQF, o risco relativo para pancreatite aguda é menor na SQM, porém a contribuição de ambas para a incidência de casos totais é muito similar.¹

Uma das principais dificuldades é a de estabelecer o limite entre a Síndrome da Quilomicro-nemia Familiar e a Síndrome da Quilomicro-nemia Multifatorial, uma vez que a carga genética possui impacto menor na SQM e aumenta progressivamente até a influência máxima na SQF.¹ (Figura 2)

Em geral, a SQM caracteriza-se pela presença de alterações associadas a Síndrome Metabólica. (Figura 3) O aumento na lipólise do tecido adiposo, decorrente da resistência insulínica, acarreta maior fluxo de ácidos graxos livres para o fígado, contribuindo com o aumento na produção de triglicérides e secreção de VLDL. Além disso, o aumento na insulinemia estimula a síntese de novo de ácidos graxos no fígado, gerando VLDL maiores e mais ricas em triglicérides.²²

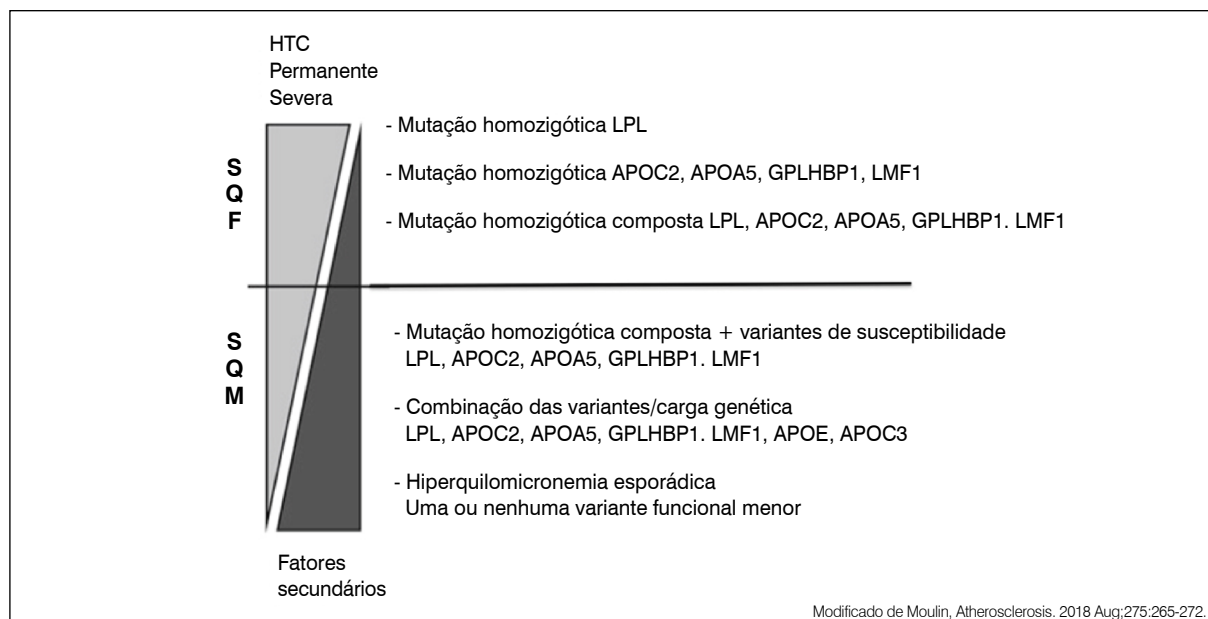


Figura 2. Carga genética em SQF em comparação com SQM1LPL: lipoproteína lipase; APOC2: apolipoproteína C2; APOA5: apolipoproteína A5; GPIHBP1: glycosylphosphatidylinositol-anchored high-density lipoprotein-binding protein 1; LMF1: lipase maturation factor 1; APOE: apolipoproteína E; APOC3: apolipoproteína C3. HTG: hipertrigliceridemia permanente severa.

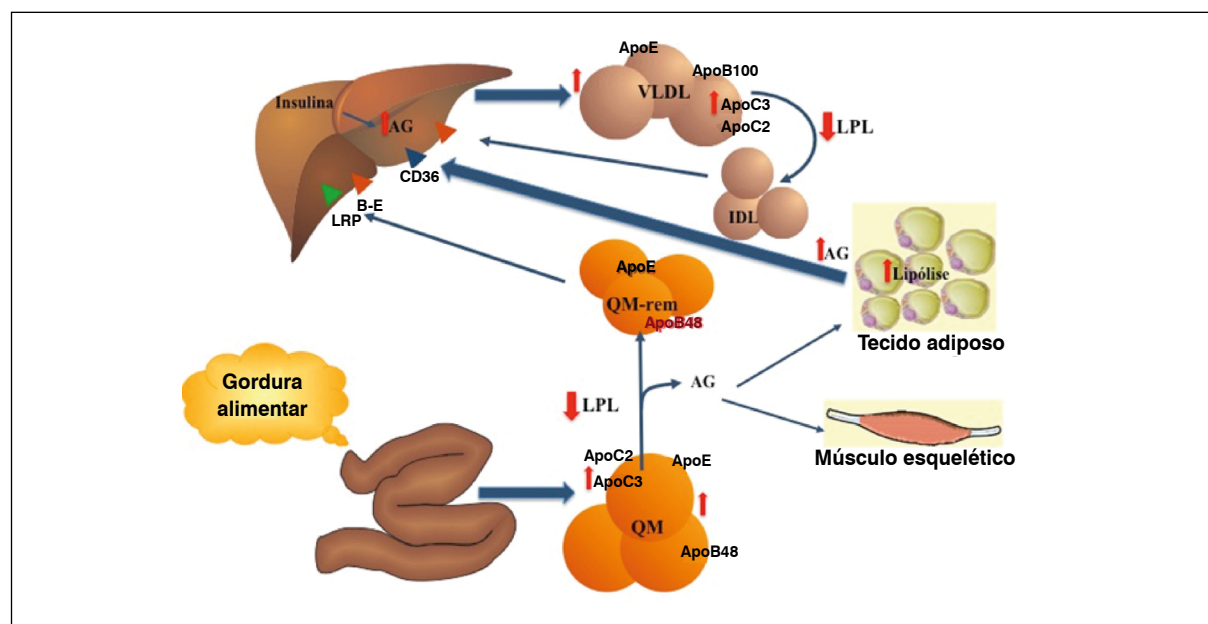


Figura 3. Metabolismo de Lipídios e Lipoproteínas Ricas em Triglicérides em condição de Resistência à Insulina. QM: Quilomícron; VLDL: lipoproteína de muito baixa densidade; QM-rem: remanescentes de quilomícrons; LRP: LDL receptor-related protein; B-E: receptor de LDL; apoC2: apolipoproteína C2; apo C3: apolipoproteína C3; apo B100: apolipoproteína B100; Apo B48: apolipoproteína B48; CD36 (class B scavenger receptor CD36); LPL: lipoproteína lipase.

A atividade da LPL é diminuída pela maior concentração de Apo C-III, reduzindo o clearance das lipoproteínas ricas em triglicérides.²³ No período pós alimentar, essas alterações também reduzem o metabolismo e remoção dos quilomícrons.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE SQF E SQM

Algumas propostas para o diagnóstico diferencial das hiperquilomicronemias estão listadas na literatura. Entre

elas a avaliação por contagem de pontos de acordo com a presença de algumas condições. (Tabela 2).

DIGESTÃO E ABSORÇÃO DAS GORDURAS

A gordura da dieta é constituída por triglicérides (90-95%), fosfolípidos, colesterol e vitaminas lipossolúveis. O seu processo de digestão inicia-se minimamente na boca sob ação da lipase lingual e continua no estômago, onde ocorre a liberação de 10-30% de ácidos graxos, iniciando-se um processo de emulsificação das gorduras.^{24,25} No lúmen

intestinal ocorre a emulsificação das gorduras, dando início à formação das micelas. A seguir, a lipase pancreática promove a hidrólise dos triglicérides, liberando ácidos graxos e monoacilglicerol.²⁶

O tamanho da cadeia carbônica exerce influência no processo de absorção dos diferentes ácidos graxos. Os ácidos graxos de cadeia curta, como acetato e butirato, são absorvidos por difusão passiva e transportados via sistema porta. Da mesma forma, os de cadeia média,

após difusão passiva através da membrana dos enterócitos, são conjugados a albumina e chegam ao fígado pela veia porta. Já os ácidos graxos de cadeia longa são absorvidos pelos enterócitos por dois mecanismos distintos: 1) difusão passiva, quando a concentração do lúmen é maior que a intracelular;^{27,28} 2) por meio do receptor CD36 (Cluster of differentiation 36), transportadores de membrana que medeiam a captação de ácidos graxos mesmo quando as concentrações luminiais são menores que as intracelulares.^{29,30} Após serem captados, os AGs são transportados por proteínas como FABP1 e 2,²⁹ re-esterificados e re-sintetizados em TG por meio da enzima diacilglicerol aciltransferase (DGAT).²⁵ Os triglicérides são incorporados às apolipoproteínas B48 (ApoB48), por meio das MTP (proteína transportadora de triglicérides microsossomal), empacotados em quilomícrons (QM) e posteriormente secretados na linfa, alcançando a circulação sistêmica via ducto torácico.^{25,26,31} (Figura 4)

Ao atingir a circulação, os QM sofrem ação da lipoproteína lipase (LPL), presente na parede endotelial dos vasos, enzima responsável pela hidrólise dos TG do QM, liberando ácidos graxos livres para o tecido adiposo e tecido muscular.³³ Após a hidrólise dessas partículas, são formados os remanescentes de QM (remQM), que são removidos da circulação por meio de sua interação com receptores hepáticos B/E e LRP (LDL receptor related protein).

Na presença de mutação na LPL ou em um de seus cofatores, como GPIHBP1, LMF1, ApoA5, ApoCII, a hidrólise dos triglicérides dos QM encontra-se comprometida. Desta forma, o ácido graxo de cadeia longa proveniente da dieta, que depende dos QM para ser absorvido e transportado no plasma, não sofrerá hidrólise, resultando em hiperquilomiconemia.

Tabela 2. Sistema de pontuação para diagnóstico de SQF.¹

Condições	Pontos
TG em jejum > 10 mmol/L (880 mg/dL) em 3 análises	+5
TG em jejum > 20 mmol/L (1,760 mg/dL) pelo menos 1 vez	+1
TG prévio < 2 mmol/L (176 mg/dL)	-5
Ausência de fatores secundários (exceto gestação e uso de estrogênio)	+2
História de pancreatite aguda	+1
Dor abdominal recorrente	+1
Ausência de história de Hiperlipidemia Familiar Combinada	+1
Ausência de resposta à drogas hipolipidêmicas (TG < 20%)	+1
Idade de início de sintomas:	
< 40 anos	+1
< 20 anos	+2
< 10 anos	+3
Pontos para SQF:	
≥ 10: muito provável	
≤ 9: improvável	
≤ 8: muito improvável	

Modificado de Moulin, *Atherosclerosis*. 2018 Aug;275:265-272.

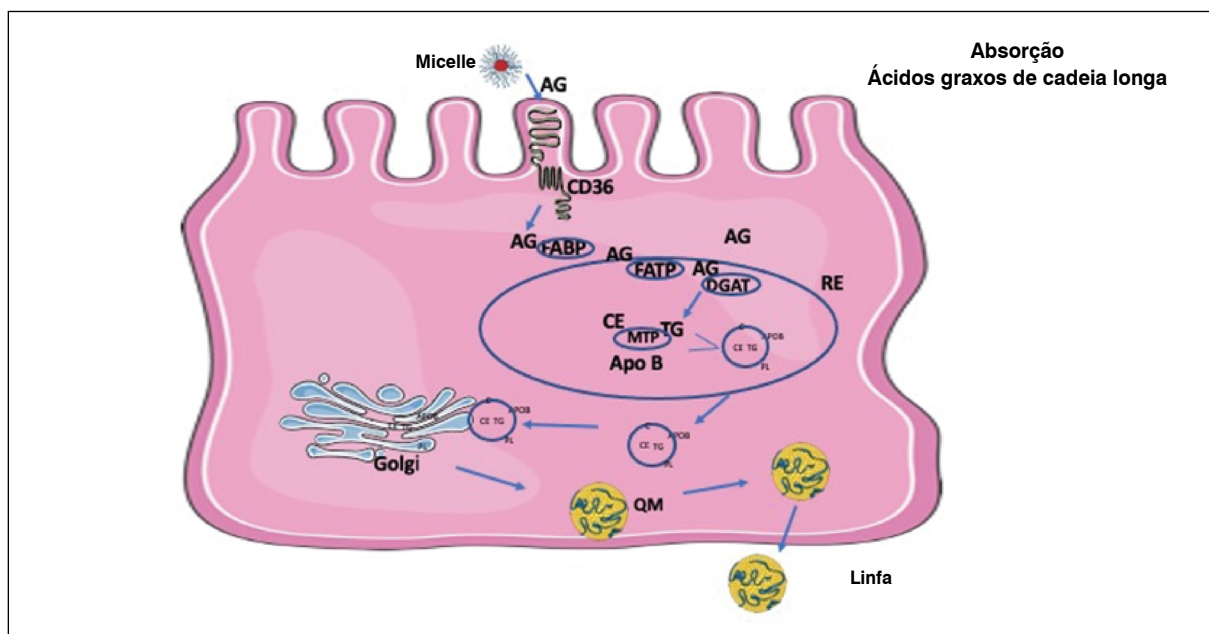


Figura 4. Vias de absorção dos ácidos graxos de cadeia longa.^{25,26,31,32} Ácidos graxos de cadeia longa são absorvidos por difusão passiva, ou por meio do receptor CD36, transportados por meio das FABP (*fatty acid binding protein*) e FATP (*fatty acid transport protein*) re-esterificados e re-sintetizados em TG por meio da DGAT (*diacilglicerol acil transferase*). Os triglicérides são incorporados às ApoB por meio da MTP (*proteína transportadora de triglicérides microsossomal*) e empacotados em QM (*quilomícron*), que serão processados no Golgi e secretados na linfa.

TRIGLICÉRIDES DE CADEIA MÉDIA

Triglicérides de cadeia média são lípidos estruturados que podem ser compostos por uma mistura de ácidos graxos saturados contendo 6 a 10 carbonos, formados por ácido caprílico (C6: 1-2%), caprílico (C8: 65 a 75%), ácido cáprico (C10: 25 a 35%) e pequena quantidade de láurico (C12: 1-2%).^{34,35} São obtidos através do fracionamento do óleo de coco e de palma.^{36,37} O seu uso pode ser indicado para indivíduos portadores de hiperquilomicronemia uma vez que os ácidos caprílico, cáprico, caprílico não necessitam ser incorporados aos quilomícrons para serem transportados na linfa e na circulação sanguínea. Já o láurico é transportado por meio dos quilomícrons e a sua concentração nessa partícula é dose dependente, uma vez que quando em grande concentração nessa partícula, o excesso é transportado diretamente para o fígado via sistema portal, ligado a albumina.^{38,39}

Os TCM podem ser indicados como parte do tratamento nutricional, com a finalidade de garantir aporte calórico, dependendo da tolerabilidade de cada paciente, uma vez que alguns pacientes reportam distensão gástrica com esse tipo de óleo.

TRATAMENTO NUTRICIONAL DA SÍNDROME DA QUILOMICRONEMIA FAMILIAL

A base do tratamento da SQF é a restrição rigorosa de gorduras totais, com dietas contendo no máximo 10-15% do valor calórico total da dieta ou 10-20g de lípidos.³⁷ Alguns autores recomendam entre 5-10% das calorias na forma de gorduras, dependendo da gravidade da doença.² A gordura alimentar é constituída por aproximadamente 98% de triglicérides, que são formados principalmente por ácidos graxos de cadeia longa, classificados em saturados, insaturados ou *trans*. Para serem absorvidos, os triglicérides provenientes da dieta são incorporados aos quilomícrons e na sequência, transportados da linfa para a circulação sanguínea. Portanto, esses ácidos graxos induzem elevação da concentração plasmática dessas partículas.

Os ácidos graxos saturados de cadeia longa são o *láurico* (C12:0), presente no coco; *mirístico* (C14:0), encontrado em alimentos lácteos e no coco; *palmitico* (C16:0), encontrado nas carnes e óleo de palma e o *esteárico* (C18:0), presente no cacau. Entre os ácidos graxos saturados, o mais abundante na dieta é o palmítico.^{28,40} Os alimentos industrializados tem sido uma importante fonte de ácidos graxos saturados por serem preparados com grande quantidade de óleo de palma, o qual vem sendo gradativamente incorporado a esses produtos, em substituição aos ácidos graxos *trans*, que também possuem cadeia longa de carbono.²²

Os ácidos graxos insaturados apresentam cadeia longa e são classificados em mono ou poli-insaturados, de acordo com o número de dupla ligações na cadeia carbônica. Os ácidos graxos monoinsaturados (MONO) possuem apenas uma dupla ligação, sendo o ácido oleico (18:1, ω 9)⁴¹ o principal encontrado na dieta e suas fontes alimentares são os óleos de oliva e canola, e oleaginosas como macadâmia, avelã, amendoim, amêndoas, castanha de caju.⁴² Representam também 40%-50% das gorduras das carnes de boi, frango e porco.^{43,44}

Os ácidos graxos poli-insaturados (POLI) apresentam duas ou mais duplas ligações e são classificados em série

ω 6 (ω 6) ou ω 3 (ω 3), de acordo com a localização da primeira dupla ligação na cadeia carbônica a partir do terminal metila. Os ácidos graxos da série ω 6, são representados pelo linoleico (C18:2), cujas principais fontes são os óleos vegetais (girassol, milho e soja), nozes e castanhas. O ácido araquidônico (C20:4) é sintetizado endogenamente a por meio de ação enzimática a partir do ácido linoleico. O ácido graxo da série ω 3 de origem vegetal é o ácido alfa-linolênico (ALA (C18:3)) e é encontrado nos óleos de canola e soja, e na linhaça e chia.⁴⁵ Já os ω 3 de origem animal, ácidos eicosapentaenóico (EPA (C20:5)) e docosaexaenóico (DHA (C22:6)), são encontrados em peixes e crustáceos de águas frias, e no óleo de Krill.^{46,47} Em razão de não serem sintetizados endogenamente, os ácidos linoleico (ω 6) e linolênico (ω 3) são considerados essenciais e devem ser fornecidos pela dieta.³⁷

Além de elevarem os triglicérides, por serem transportados nos quilomícrons, os ácidos graxos saturados ativam as vias lipogênicas hepáticas por aumentar a expressão do SREBP (*Sterol regulatory element-binding proteins*), fator que transcreve genes envolvidos na síntese de ácidos graxos como os das enzimas ACC (*acetyl-CoA carboxylase*), FAS (*fatty acid synthase*) e SCD1 (*desaturated by stearoyl-CoA desaturase-1*).⁴⁸

O tratamento da SQF também contempla a retirada de açúcares de adição (sacarose e xarope de milho) e de álcool, pois ambos estão associados à indução da lipogênese hepática. A sacarose e o xarope de milho são formados por glicose e frutose, monossacarídeos que ativam o ChREBP (*carbohydrate-response element-binding protein*), fator que também induz a transcrição da ACC, FAS e SCD1, resultando no aumento da síntese de ácidos graxos e consequentemente de triglicérides. Com relação ao álcool, a sua metabolização ocorre principalmente no fígado por meio de enzimas oxidativas como a álcool desidrogenase (ADH), catalase e pelo citocromo P450 2E1 (CYP2E1), gerando acetil CoA, o qual é substrato para a síntese de ácidos graxos.^{49,50} Assim, tanto os açúcares como o álcool aumentam a síntese de triglicérides, exacerbando ainda mais trigliceridemia nos portadores de SQF, razão pela qual recomenda-se que sejam excluídos.

Recomendações Nutricionais Gerais³⁷

1. Restrição do consumo diário de gorduras (10% - 15%) das calorias totais ou 10-20g.
2. Exclusão de açúcares de adição (sacarose e xarope de milho).
3. Restrição do consumo diário de gorduras (10% - 15%) das calorias totais ou 10-20g.
4. Exclusão de açúcares de adição (sacarose e xarope de milho).
5. Exclusão de sucos de frutas concentrados.
6. Exclusão de bebidas alcoólicas.
7. Consumo de carboidratos complexos em quantidades adequadas.
8. Garantir o consumo de ácidos graxos essenciais (2-4% do VCT).
9. Monitorização do consumo de vitaminas lipossolúveis e suplementação se necessário.
10. Inclusão de TCM, com a finalidade de aporte calórico, de acordo com a tolerância.

RECOMENDAÇÃO NUTRICIONAL PARA LACTENTES E PRIMEIRA INFÂNCIA

O cuidado nutricional na primeira infância é essencial para assegurar desenvolvimento físico e cognitivo adequados parâmetros que, juntamente com a qualidade de vida, devem ser continuamente acompanhados nos portadores de SQF. Apesar de a dieta para SQF fornecer percentual mínimo de gorduras, os lactentes, crianças e adolescentes devem consumir quantidades adequadas de macro e micronutrientes. Assim, o papel do nutricionista é fundamental para ajustar as necessidades individuais dos nutrientes de acordo com cada faixa etária. Desta forma, o profissional deve estar capacitado a orientar a dieta com restrição de gorduras e prover informações à família sobre a importância do tratamento, com a finalidade de prevenir a rápida elevação da trigliceridemia, que ocorre quando se excede o consumo de gorduras, mesmo que minimamente.

Para os lactentes, assim que se confirme o diagnóstico de SQF, a amamentação deve ser interrompida, uma vez que o leite materno possui aproximadamente 3,5% de gorduras constituídas por alto teor de ácidos graxos de cadeia longa. A composição em ácidos graxos do leite materno varia em função da alimentação da mãe, e de forma geral, os ácidos graxos saturados são os mais abundantes, seguidos dos monoinsaturados e poli-insaturados.⁵¹ Os compostos lipídicos do leite materno fornecem energia e micronutrientes essenciais e, entre outras ações, contribuem com a função gastrointestinal, desenvolvimento neurológico e imunidade.^{52,53} Os componentes lipídicos do leite estão envolvidos no transporte de micronutrientes lipossolúveis como as prostaglandinas e vitaminas A, E, D e K. Além disso, fornecem ácidos graxos essenciais, como os da série $\omega 3$ (α -linolênico, eicosapentaenóico e docosahexaenóico) e $\omega 6$ (linoleico).⁵¹

Em razão da relevância da gordura no desenvolvimento de lactentes, recomenda-se em substituição a amamentação, a utilização de fórmulas lácteas especiais que se assemelhem ao perfil lipídico do leite materno.³⁶ As fórmulas permitidas devem ser preparadas com triglicérides de cadeia média formados por ácidos graxos cáprico, capríco e caprílico, fornecer vitaminas lipossolúveis e ácidos graxos essenciais. Além disso, os TCM pode ser indicado para complementação energética da dieta, uma vez que não são transportados por meio dos quilomícrons.³⁹

No Brasil, não há disponibilidade de fórmulas lácteas isentas de ácidos graxos de cadeia longa e que apresentem perfil recomendado para os portadores de SQF. Diante desta situação, recomenda-se a utilização de leite totalmente desnatado e a suplementação de vitaminas e minerais de acordo com critério médico.

Quando for permitida a inclusão de alimentos sólidos como vegetais, carnes magras (peixe, frango e cortes magros de vaca), ovos, fontes de carboidratos e frutas podem ser introduzidos na dieta dos portadores de SQF.³⁷ Importante salientar a relevância de manter consumo máximo de 10-15% das calorias diárias totais na forma de gorduras. Recomenda-se também o consumo suficiente de líquidos para manter balanço hídrico adequado que poderá contribuir com a função pancreática, uma vez que desidratação prolongada pode cursar com vômitos e diarreia, condições que podem aumentar o risco para pancreatite.³⁷

O plano alimentar proposto deve ser individualizado, agradável e deve atender aos requisitos culturais do paciente, além de ser sustentável. A orientação nutricional deve contemplar não somente a adequação calórica e de nutrientes, mas também informações sobre substituições de alimentos, receitas e sugestões para consumo de alimentos fora da residência. A contribuição do Nutricionista é fundamental para a implementação das orientações nutricionais recebidas, uma vez que os familiares relatam muita dificuldade para colocar o tratamento dietético em prática, em razão da enorme restrição alimentar.

GESTANTES

A concentração plasmática de lípidos se eleva progressivamente ao longo da gestação, especialmente ao final do segundo e ao longo do terceiro trimestre, de forma que concentrações de 2-4 x aumentadas costumam ser bem toleradas. Neste período ocorre aumento da liberação de ácidos graxos livres provenientes do adiposo, em razão de alterações metabólicas como: 1) aumento da resistência à insulina; 2) ação de hormônios derivados da placenta; 3) aumento da secreção de VLDL e diminuição da atividade de lipase hepática; 4) diminuição da atividade da lipoproteína lipase (LPL) diminuindo a hidrólise de triglicérides (TG) das lipoproteínas. Em decorrência dessas alterações, o *clearance* de partículas ricas em TG encontra-se diminuído, e consequentemente, as concentrações plasmáticas de TG aumentadas.^{54,55}

O aumento das concentrações de triglicérides eleva o risco de pancreatite aguda, que durante a gestação implica em maior risco de complicações para mãe e feto, como parto prematuro, aborto e aumento de mortalidade. De forma geral, na gestação as pancreatites costumam ser raras e normalmente causadas por cálculos biliares, porém, em mulheres portadoras de SQF o aumento pronunciado de triglicérides pode desencadear a pancreatite aguda. Já se demonstrou que gestantes portadoras de SQF apresentam aumento de 4% no risco para pancreatite aguda com concentrações de triglicérides > 1000 mg/dL e aumento de 14% quando as concentrações ultrapassam 2.600 mg/dL.⁵⁶

O objetivo do tratamento em gestantes é manter as concentrações de triglicérides < 500 mg/dL ao longo da gestação. Para isso recomenda-se dieta com restrição de gorduras (< 15-20 g de gordura /dia), controle do ganho de peso, adequação do consumo de vitaminas, minerais e ácidos graxos essenciais de acordo com as recomendações de ingestão para estágio de vida. Além disso, recomenda-se salientar a importância do consumo adequado de líquidos a fim de se manter o balanço hidroeletrólítico adequado.³⁷

Para isso, o nutricionista deve auxiliar a paciente a elaborar o plano alimentar, respeitando as preferências, estilo de vida e hábitos culturais, contemplando adequação nutricional e de calorias e auxiliando com receitas e estratégias que possam facilitar a implementação do plano proposto. A severa restrição de alimentos dificulta o seguimento da dieta, desta forma, é de extrema importância que haja acompanhamento por equipe multidisciplinar para que se mantenha o controle das concentrações de lípidos e minimize o risco de complicações.³⁷

REFERÊNCIAS

- Moulin P, Dufour R, Averna M, Arca M, Cefalù AB, Noto D, et al. Identification and diagnosis of patients with familial chylomicronaemia syndrome (FCS): Expert panel recommendations and proposal of an “FCS score”. *Atherosclerosis*. 2018;275:265-272. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2018.06.814.
- Goldberg RB, Chait A. A Comprehensive Update on the Chylomicronemia Syndrome. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2020;11:593931. doi: 10.3389/fendo.2020.593931.
- Hegele RA, Berberich AJ, Ban MR, Wang J, Digenio A, Alexander VJ, et al. Clinical and biochemical features of different molecular etiologies of familial chylomicronemia. *J Clin Lipidol*. 2018; 12(4):920-7. doi: 10.1016/j.jacl.2018.03.093
- Blom DJ, O’Dea L, Digenio A, Alexander VJ, Karwatowska-Prokopczuk E, Williams KR, et al. Characterizing familial chylomicronemia syndrome: Baseline data of the APPROACH study. *J Clin Lipidol*. 2018; 12(5): 1234-43.e5.
- Brahm AJ, Hegele RA. Chylomicronaemia—current diagnosis and future therapies. *Nat Rev Endocrinol*. 2015;11(6):352-62. doi: 10.1038/nrendo.2015.26.
- Doolittle MH, Ehrhardt N, Péterfy M. Lipase maturation factor 1: structure and role in lipase folding and assembly. *Curr Opin Lipidol*. 2010;21(3):198-203.
- Péterfy M. Lipase maturation factor 1: a lipase chaperone involved in lipid metabolism. *Biochim Biophys Acta*. 2012;1821(5):790-4.
- Young SG, Fong LG, Beigneux AP, Allan CM, He C, Jiang H, et al. GPIHBP1 and Lipoprotein Lipase, Partners in Plasma Triglyceride Metabolism. *Cell Metab*. 2019;30(1):51-65.
- Wolska A, Dunbar RL, Freeman LA, Ueda M, Amar MJ, Sviridov DO, et al. Apolipoprotein C-II: New findings related to genetics, biochemistry, and role in triglyceride metabolism. *Atherosclerosis*. 2017;267:49-60.
- Forte TM, Ryan RO. Apolipoprotein A5: Extracellular and Intracellular Roles in Triglyceride Metabolism. *Curr Drug Targets*. 2015;16(12):1274-80.
- Brown WV, Goldberg I, Duell B, Gaudet D. Roundtable discussion: Familial chylomicronemia syndrome: Diagnosis and management. *J Clin Lipidol*. 2018;12(2):254-63.
- Gallo A, Béliard S, D’Erasmus L, Bruckert E. Familial Chylomicronemia Syndrome (FCS): Recent Data on Diagnosis and Treatment. *Curr Atheroscler Rep*. 2020; 27;22(11):63.
- Baass A, Paquette M, Bernard S, Hegele RA. Familial chylomicronemia syndrome: an under-recognized cause of severe hypertriglyceridaemia. *J Intern Med*. 2020;287(4):340-348.
- Valdivielso P, Ramírez-Bueno A, Ewald N. Current knowledge of hypertriglyceridemic pancreatitis. *Eur J Intern Med*. 2014; 25(8): 689-94.
- Ewald N, Hardt PD, Kloer HU. Severe hypertriglyceridemia and pancreatitis: presentation and management. *Curr Opin Lipidol*. 2009; 20(6): 497-504.
- Scherer J, Singh VP, Pitchumoni CS, Yadav D. Issues in hypertriglyceridemic pancreatitis: an update. *J Clin Gastroenterol*. 2014; 48(3): 195-203.
- Davidson M, Stevenson M, Hsieh A, Ahmad Z, Crowson C, Witztum JL. The burden of familial chylomicronemia syndrome: interim results from the IN-FOCUS study. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2017; 15(5): 415-23.
- Davidson M, Stevenson M, Hsieh A, Ahmad Z, Roeters van Lennep J, Crowson C, et al. The burden of familial chylomicronemia syndrome: Results from the global IN-FOCUS study. *J Clin Lipidol*. 2018;12(4):898-907.e2. doi: 10.1016/j.jacl.2018.04.009.
- Ariza MJ, Rioja J, Ibarretxe D, Camacho A, Díaz-Díaz JL, Mangas A, et al. Molecular basis of the familial chylomicronemia syndrome in patients from the National Dyslipidemia Registry of the Spanish Atherosclerosis Society. *J Clin Lipidol*. 2018;12(6):1482-92.e3.
- Stroes E, Moulin P, Parhofer KG, Rebours V, Löhr JM, Averna M. Diagnostic algorithm for familial chylomicronemia syndrome. *Atheroscler Suppl*. 2017;23:1-7. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2016.10.002.
- Paquette M, Bernard S, Hegele RA, Baass A. Chylomicronemia: Differences between familial chylomicronemia syndrome and multifactorial chylomicronemia. *Atherosclerosis*. 2019; 283: 137-42.
- Lottenberg AM, Afonso Mda S, Lavrador MS, Machado RM, Nakandakare ER. The role of dietary fatty acids in the pathology of metabolic syndrome. *J Nutr Biochem*. 2012;23(9):1027-40. doi: 10.1016/j.jnutbio.2012.03.004.
- Rodríguez-Mortera R, Caccavello R, Garay-Sevilla ME, Gugliucci A. Higher ANGPTL3, apoC-III, and apoB48 dyslipidemia, and lower lipoprotein lipase concentrations are associated with dysfunctional visceral fat in adolescents with obesity. *Clin Chim Acta*. 2020;508:61-8. doi: 10.1016/j.cca.2020.05.014.
- Shi Y, Burn P. Lipid metabolic enzymes: emerging drug targets for the treatment of obesity. *Nat Rev Drug Discov*. 2004;3(8):695-710.
- Iqbal J, Hussain MM. Intestinal lipid absorption. *Am J Physiol Endocrinol Metab*. 2009;296(6):E1183-94. doi: 10.1152/ajpendo.90899.2008.
- Timlin MT, Parks EJ. Temporal pattern of de novo lipogenesis in the postprandial state in healthy men. *Am J Clin Nutr*. 2005; 81(1):35-42.
- Sun Y, Neelakantan N, Wu Y, Lote-Oke R, Pan A, van Dam RM. Palm Oil Consumption Increases LDL cholesterol compared with vegetable oils low in saturated fat in a meta-analysis of clinical trials. *J Nutr*. 2015; 145(7):1549-58.
- Tvrzicka E, Kremmyda LS, Stankova B, Zak Ales Z. Fatty acids as biocompounds: their role in human metabolism, health and disease—a review. Part 1: classification, dietary sources and biological functions. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub*. 2011; 155(22):117-30.
- Ko CW, Qu J, Black DD, Tso P. Regulation of intestinal lipid metabolism: current concepts and relevance to disease. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2020;17(3):169-83.
- D’Aquila T, Hung YH, Carreiro A, Buhman KK. Recent discoveries on absorption of dietary fat: Presence, synthesis, and metabolism of cytoplasmic lipid droplets within enterocytes. *Biochim Biophys Acta*. 2016;1861(8 Pt A):730-47. doi:10.1016/j.bbali.2016.04.012
- Xiao C, Stahel P, Nahmias A, Lewis GF. Emerging Role of Lymphatics in the Regulation of Intestinal Lipid Mobilization. *Front Physiol*. 2020;10:1604. doi: 10.3389/fphys.2019.01604.
- Wang TY, Liu M, Portincasa P, Wang DQ. New insights into the molecular mechanism of intestinal fatty acid absorption. *Eur J Clin Invest*. 2013;43(11):1203-23. doi:10.1111/eci.12161
- Merkel M, Eckel RH, Goldberg IJ. Lipoprotein lipase: genetics, lipid uptake, and regulation. *J Lipid Res*. 2002; 43(12):1997-2006.
- Bach AC, Babayan VK. Medium-chain triglycerides: an update. *Am J Clin Nutr*. 1982; 36(5):950-62.
- Bach AC, Ingenbleek Y, Frey A. The usefulness of dietary medium-chain triglycerides in body weight control: fact or fancy? *J Lipid Res*. 1996; 37(4):708-26.
- Williams L, Wilson DP. Editorial commentary: Dietary management of familial chylomicronemia syndrome. *J Clin Lipidol*. 2016; 10(3):462-5.
- Williams L, Rhodes KS, Karmally W, Welstead LA, Alexander L, Sutton L; patients and families living with FCS. Familial chylomicronemia syndrome: Bringing to life dietary recommendations throughout the life span. *J Clin Lipidol*. 2018;12(4):908-19.
- McDonald GB, Saunders DR, Weidman M, Fisher L. Portal venous transport of long-chain fatty acids absorbed from rat intestine. *Am J Physiol*. 1980; 239(3):G141-50.
- Swift LL, Hill JO, Peters JC, Greene HL. Medium-chain fatty acids: evidence for incorporation into chylomicron triglycerides in humans. *Am J Clin Nutr*. 1990;52(5):834-6

40. Orsavova J, Misurcova L, Ambrozova JV, Vicha R, Mlcek J. Fatty acids composition of vegetable oils and its contribution to dietary energy intake and dependence of cardiovascular mortality on dietary intake of fatty acids. *Int J Mol Sci*. 2015; 16(6):12871-90.
41. Kris-Etherton PM. AHA Science Advisory. Monounsaturated fatty acids and risk of cardiovascular disease. American Heart Association. Nutrition Committee. *Circulation*. 1999; 100(11):1253-8.
42. Tabela brasileira de composição de alimentos / NEPA –UNICAMP. 4. ed. Campinas: NEPA- UNICAMP. 2011;161.
43. Almeida JC, Perassolo MS, Camargo JL, Bragagnolo N, Gross JL. Fatty acid composition and cholesterol content of beef and chicken meat in Southern Brazil. *Rev Bras Cienc Farm*. 2006; 42(1):109-17.
44. Araujo de Vizcarrondo C, Carrillo de Padilla F, Martín E. Fatty acid composition of beef, pork, and poultry fresh cuts, and some of their processed products. *Arch Latinoam Nutr*. 1998;48(4):354-8.
45. Lee JH, O'Keefe JH, Lavie CJ, Harris WS. Omega-3 fatty acids: Cardiovascular benefits, sources and sustainability. *Nat Rev Cardiol*. 2009;6(12):753-8
- 46. Martínez-Martínez MI, Alegre-Martínez A, Cauli O. Omega-3 Long-Chain Polyunsaturated Fatty Acids Intake in Children: The Role of Family-Related Social Determinants. *Nutrients*. 2020;12(11):3455. doi: 10.3390/nu12113455.**
47. Berge K, Musa-Veloso K, Harwood M, Hoem N, Burri L. Krill oil supplementation lowers triglycerides without increasing low-density lipoprotein cholesterol in adults with borderline high or high triglyceride levels. *Nutr Res*. 2014;34(2):126-33.
- 48. Lounis MA, Bergeron KF, Burhans MS, Ntambi JM, Mounier C. Oleate activates SREBP-1 signaling activity in SCD1-deficient hepatocytes. *Am J Physiol Endocrinol Metab*. 2017;313(6):E710-E720. doi: 10.1152/ajpendo.00151.2017.**
- 49. Choi JY, Abel J, Neuhaus T, Ko Y, Harth V, Hamajima N, et al. Role of alcohol and genetic polymorphisms of CYP2E1 and ALDH2 in breast cancer development. *Pharmacogenetics*. 2003;13(2):67-72. doi: 10.1097/00008571-200302000-00002.**
- 50. Kraut JA, Mullins ME. Toxic Alcohols. *N Engl J Med*. 2018;378(3):270-80. doi: 10.1056/NEJMra1615295. Erratum in: *N Engl J Med*. 2019;380(2):202.**
51. Koletzko B, Rodriguez-Palmero M, Demmelmair H, Fidler N, Jensen R, Sauerwald T. Physiological aspects of human milk lipids. *Early Hum Dev*. 2001;65(Suppl): S3-S18.
52. Ballard O, Morrow AL. Human milk composition: nutrients and bioactive factors. *Pediatr Clin North Am*. 2013;60(1):49-74. doi: 10.1016/j.pcl.2012.10.002.
53. Cui D, Zhang L, Li J, Zhao Y, Hu X, Dai Y, et al. Bovine FcRn-Mediated Human Immunoglobulin G Transfer across the Milk-Blood Barrier in Transgenic Mice. *PLoS One*. 2014;9(12):e115972.
54. Charlton F, Tooher J, Rye KA, Hennessy A. Cardiovascular risk, lipids and pregnancy: preeclampsia and the risk of later life cardiovascular disease. *Heart Lung Circ*. 2014;23(3):203-12.
55. Herrera E, Ortega-Senovilla H. Lipid metabolism during pregnancy and its implications for fetal growth. *Curr Pharm Biotechnol*. 2014;15(1):24-31.
- 56. Falko JM. Familial Chylomicronemia Syndrome: A Clinical Guide For Endocrinologists. *Endocr Pract*. 2018;24(8):756-63.**

O AFETO NEGATIVO E UM CORAÇÃO PARTIDO: O PAPEL DA PSICOLOGIA NA ATUAÇÃO COM A SÍNDROME DE TAKOTSUBO

NEGATIVE AFFECTION AND A BROKEN HEART: PSYCHOLOGY'S ROLE IN
INTERVENTION FOR THE TAKOTSUBO SYNDROME



Clique para acessar
o Podcast

Priscila Maria Gabos¹
Adriana Aparecida
Fregonese¹
Sílvia Maria Cury Ismael¹

1. Hospital do Coração da Associação
Beneficente Síria. São Paulo,
SP, Brasil.

Correspondência:
Priscila Maria Gabos
Rua Abrão Dib, 54. São Paulo, SP,
Brasil. prigabos@hotmail.com

RESUMO

Introdução: A “síndrome do coração partido”, de nome científico “síndrome de takotsubo”, é uma doença rara, com sintomas similares ao infarto. Trata-se da disfunção do ventrículo esquerdo por conta de um evento estressor de caráter emocional. Existem poucos casos descritos em literatura científica sobre a importância do acompanhamento psicológico para esses pacientes. **Objetivos:** Relatar caso de paciente com a síndrome de takotsubo. Observar as questões emocionais envolvidas, suas repercussões e a importância da psicoterapia. **Método:** Relato de caso, com paciente do sexo feminino, com 80 anos. Os dados foram coletados por meio de avaliação e acompanhamento psicológico ao longo da internação e psicoterapia após alta. Avaliou-se seu traço de personalidade e perfil comportamental pela análise do comportamento, correlacionando com os aspectos emocionais conhecidos sobre a síndrome de takotsubo. **Resultados:** Paciente A., casada e com cinco filhos. Previamente hígida, internada após agendar sua festa de aniversário de 80 anos. A. nunca havia passado por acompanhamento psicológico ou psiquiátrico. Observou-se presença de sintomas depressivos leves, traumas e frustrações importantes nunca previamente expressadas, bem como baixa autoestima. Apresentou personalidade introspectiva, com dificuldade de nomear seus sentimentos, comportamentos autopunitivos e tendência para afetos negativos. No acompanhamento psicológico conseguiu entrar em contato com sua dinâmica emocional e perceber seu próprio sofrimento pela primeira vez. Apontou a psicoterapia como um divisor de águas em sua vida, significando-a como um importante recurso de autocuidado. **Conclusão:** A psicoterapia foi eficaz e essencial para o cuidado emocional da paciente, facilitando que a mesma percebesse seu sofrimento e buscasse formas de enfrentamento, além de ressignificar sua própria história. Conclui-se que o psicólogo hospitalar e o seguimento da psicoterapia após alta são importantes e necessários para os pacientes com essa síndrome, corroborando evidências da literatura do impacto dos aspectos emocionais como facilitadores do desenvolvimento dessa síndrome.

Descritores: Cardiomiopatia de Takotsubo; Psicologia; Cardiologia; Medicina do Comportamento

ABSTRACT

Introduction: The “broken heart syndrome”, scientifically known as takotsubo syndrome, is a very rare disease, with symptoms similar to acute myocardial infarction. It causes left ventricular dysfunction triggered by an emotionally stressful situation. There are very few studies about this disease and the importance of psychological treatment for these patients. **Objectives:** To describe the case of a patient with takotsubo syndrome. To observe the emotional aspects, the repercussions and the importance of in-hospital psychological treatment. **Method:** Case study of A., female, 80 years old. Data was collected through psychological evaluation and treatment in and out of the hospital after discharge. Her psychological profile and personality were evaluated with behavioral analysis as a foundation, correlating it with the emotional aspects of Takotsubo. **Results:** A., married, 5 children. Previously healthy, was hospitalized after scheduling her 80th birthday party. She never had psychological or psychiatric treatment before. There were depressive symptoms, childhood trauma and frustrations never before voiced out, as well as low self-esteem. Her personality was introspective, with difficulty

to voice her feelings, self-punitive behaviors and a tendency for negative affections. During psychological treatment, she was able to get in touch with those feelings and traumas and realize her own suffering for the first time. She pointed out that the therapy was a life changer for her, considering it as an important self-care resource. Conclusion: Psychotherapy was effective and essential for the emotional care of this patient, as she could voice out her suffering, find ways to cope with it and find new meaning to her own story. In conclusion, in-hospital psychologists and psychotherapy follow-up after discharge are important and needed for patients with this syndrome, corroborating literature evidence of the impact of emotional aspects as facilitators of the development of this syndrome.

Keywords: Takotsubo Cardiomyopathy; Psychology; Cardiology; Behavioral Medicine

INTRODUÇÃO

A “síndrome do coração partido”, de nome científico “Síndrome de Takotsubo” é uma doença rara, com sintomas similares ao infarto, porém, com ausência de lesões coronárias. Dessa forma, os sintomas iniciais surgem usualmente com dor precordial e dispnéia, sendo necessário a busca imediata de auxílio médico. Essa síndrome se trata, mais especificamente, de uma disfunção reversível do ventrículo esquerdo por conta de um evento estressor de caráter emocional. Nela, o ventrículo sofre um balonamento, tomando uma forma peculiar e semelhante a um vaso de pesca japonês. Apesar do caráter reversível, se não tratada de forma imediata, essa cardiomiopatia pode levar o paciente a danos em longo prazo, como o desenvolvimento de insuficiência cardíaca.¹

Algumas características dessa síndrome são conhecidas. É predominante no gênero feminino, principalmente em mulheres acima de 50 anos pós-menopausa. Sugere-se que isso se deva ao fato de que estas sofrem com a queda no nível de estrogênio. Alguns estudos sugerem que existe uma predominância de pacientes com diagnóstico de transtorno de ansiedade generalizada prévio ao adoecimento.^{1,2}

Os aspectos fisiológicos dessa síndrome ainda são desconhecidos, apesar de existirem hipóteses relacionadas à elevação dos níveis de catecolaminas, devido ao fator estressor desencadeante. Por conta disso, os estudos têm se voltado para a compreensão de fatores psicológicos e psiquiátricos que possam ter impacto nessa população.^{1,2}

Um estudo realizado na clínica Mayo verificou que, em comparação com grupo controle, os indivíduos acometidos por takotsubo tiveram uma prevalência de ansiedade (58% para 18%), depressão (48% para 22%) e, também, uma maior taxa de divórcio (20% para 2%) previamente ao adoecimento.²

Em revisões sistemáticas de literatura, apontou-se novamente a relação entre níveis de transtorno de ansiedade e o desenvolvimento da síndrome de takotsubo, principalmente em mulheres pós-menopausa. Sugeriu-se, inclusive, uma relação entre a ativação do sistema nervoso autônomo devido aos sintomas ansiosos, tornando-os um possível fator de risco para a síndrome. Um dado relevante a ser observado na literatura é a sugestão do tratamento psicológico para transtornos ansiosos como um fator protetivo.³

Partindo do pressuposto de que existe uma relação bem delimitada entre a psicologia e a síndrome de takotsubo, torna-se fundamental que mais pesquisas sejam realizadas para melhor compreensão desses pacientes. Entretanto, sabe-se que existe uma escassez de materiais na literatura

que abordem o cuidado do paciente com síndrome de takotsubo não apenas no momento agudo da internação, mas a longo prazo.³

Outro ponto deficitário de dados sobre a condição aqui abordada são os fatores estressores desencadeantes. Sabe-se que existem fatores negativos, como a perda de alguém ou uma separação, porém, já foram registrados eventos felizes, como festas de aniversários e viagens. Compreende-se, então, que este continua sendo uma incógnita em pesquisas, sendo que já foram encontrados, também, eventos físicos estressores, como a realização de esportes.⁴

Tendo em vista os potenciais fatores de risco psicológicos como sintomas depressivos e transtornos de ansiedade, ambos acometimentos de saúde mental com uma alta prevalência na sociedade moderna,³ levanta-se o questionamento: O que é que na personalidade desses indivíduos pode torná-lo mais suscetível para o partir do coração?

O acompanhamento psicológico, portanto, surge com um papel fundamental de auxiliar na compreensão da dinâmica comportamental dessa população e reflexão de maiores possibilidades de cuidado. Tendo em vista a escassez de pesquisas sobre a Síndrome de Takotsubo, elucida-se aqui, o relato de caso de uma paciente para propiciar a busca de novas formas de atuação.

OBJETIVOS

Relatar caso de paciente diagnosticada com a Síndrome de Takotsubo.

Observar as questões emocionais envolvidas, suas repercussões e a importância da psicoterapia e do psicólogo hospitalar na identificação e tratamento diante desse contexto

MÉTODO

Tratou-se de um relato de caso com paciente A. do gênero feminino, 80 anos, casada e com cinco filhos. Paciente era ativa e previamente hígida do ponto de vista cardiovascular, sem histórico de saúde mental.

Paciente chegou ao Pronto-Socorro de um hospital cardiológico privado da cidade de São Paulo, com sintomas de dor precordial e dispnéia. Foi internada para tratamento clínico, recebendo o diagnóstico de Síndrome de Takotsubo.

Os dados foram coletados durante uma semana de internação e seguimento ambulatorial por seis meses após alta. Avaliou-se seu traço de personalidade e perfil comportamental pela Análise do Comportamento, correlacionando-os com os aspectos emocionais conhecidos sobre a Síndrome de Takotsubo.

RESULTADOS

No primeiro contato para avaliação psicológica, solicitada pela equipe da Unidade Coronariana do hospital devido ao diagnóstico, observou-se que a paciente trazia ansiedade e agitação importantes, com importante dificuldade de entrar em contato com alguns conteúdos afetivos.

Percebeu-se personalidade introspectiva, com dificuldade de nomear seus sentimentos, comportamentos autopunitivos e tendência para afetos negativos. Apresentou, também, presença de sintomas depressivos leves, traumas infantis (principalmente relacionados às figuras parentais) e frustrações importantes nunca previamente expressadas, bem como baixa autoestima e um repertório comportamental de respostas passivas-agressivas.

Ao longo da internação, A. conseguiu entrar em contato pela primeira vez com tais traumas, revelando que seu estressor emocional foi uma festa de aniversário de 80 anos que trouxe à tona lembranças de sua vida pessoal. Nesse momento, solicitou a continuidade do acompanhamento psicológico após sua alta hospitalar, compreendendo o impacto destes em sua saúde mental e física.

Durante a psicoterapia, encontrou um espaço para dar voz ao seu sofrimento, apontando o acompanhamento psicológico como um divisor de águas em sua vida. Passou a apresentar uma atenuação de seus sintomas depressivos e ansiosos, além de ressignificar seus traumas. A elaboração destes, por sua vez, seu espaço à extinção de comportamentos autopunitivos e a um aumento de sua autoestima. Outro repertório comportamental importante desenvolvido foi a generalização de respostas de autocuidado e autoconhecimento.

DISCUSSÃO

O perfil avaliado na paciente em que existe uma personalidade autopunitiva e introspectiva, com tendência à afetos negativos foi previamente delineada por Denollet e denominada de personalidade tipo D. O D é decorrente de “*distressed*”, que tem como tradução uma pessoa angustiada, entristecida e inibida. Esse tipo de personalidade já foi relacionado como um fator de risco de desenvolvimento de doenças cardiológicas.⁵

Outros aspectos observados na literatura que parecem ter tido um papel determinante em pacientes com Takotsubo é a presença de traumas e afetividade negativa. Sugere-se que estes induzem uma maior responsividade física e psíquica à estressores emocionais, tal como um traço de hipervigilância. Dessa forma, coloca o paciente em uma posição de vulnerabilidade emocional, juntamente com um processo inflamatório devido à ativação do sistema nervoso, podendo provocar a disfunção endotelial.^{1,2,5}

Enquanto é possível verificar quais aspectos da personalidade de A. estão de acordo com a literatura, colocando-a como um sujeito vulnerável para a doença do coração partido, principalmente após um evento estressor, a presente pesquisa aponta um fator para discussão. Não foi encontrado dados na literatura sobre o papel da psicoterapia a longo prazo para esses pacientes, apesar da clara evidência do fator psicológico como um determinante do adoecimento.

Utiliza-se dos ganhos de A. no acompanhamento psicológico, então, como um embasamento da importância do papel do psicólogo para tratamento desses pacientes.

A paciente pode, ao longo do processo psicoterápico, conhecer melhor seu ambiente interno e externo, sendo capaz de identificar e entrar em contato com seus próprios sentimentos e traumas infantis. A aquisição dessa capacidade de auto-observação foi essencial no manejo e elaboração de frustrações com figuras parentais, da ressignificação de seu papel de esposa, mulher e mãe. Conseguiu identificar, também, a função comportamental de sua ansiedade e sintomas depressivos, além de seus comportamentos autopunitivos, de forma que suas dificuldades fossem trabalhadas ao longo desse período, visando, inclusive, o desenvolvimento do repertório de autocuidado e relações mais harmoniosas consigo mesma e membros familiares.

Ressalta-se, portanto, o papel da continuidade do acompanhamento psicológico no período de reabilitação, além do processo agudo do adoecimento. Conforme explicitado, este se mostrou eficaz com A. na manutenção de comportamentos adaptativos para o autocuidado e atenuação de sofrimento evidenciados na fala da paciente da psicoterapia como divisor de águas.

Além disso, existem inúmeros estudos que apontam a necessidade da psicoterapia para o tratamento de questões emocionais dentro da cardiologia, além da especificidade da takotsubo. Logo, o resultado aqui presente também está consonante com estes estudos que evidenciam a psicologia como a ciência que visa favorecer o enfrentamento de pacientes para adesão de tratamentos cardiológicos, possibilitando a diminuição de reinternações e complicações clínicas.⁶⁻⁸

Sendo assim, questiona-se novamente a escassez de literatura sobre o tratamento a longo prazo da síndrome de takotsubo. Tomando como pressuposto os resultados demonstrados, bem como dados de literatura evidenciando os benefícios clínicos e financeiros de um cuidado à saúde mental, ressalta-se a necessidade da continuidade de pesquisas e intervenções nessa área.

CONCLUSÃO

Avaliou-se a presença de um traço de personalidade introspectivo, autopunitivo e com afetividade negativa como um fator de atenção para desenvolvimento da síndrome de takotsubo. Além disso, sintomas depressivos, ansiosos e traumas infantis podem se configurar como questões emocionais facilitadoras para esse adoecimento.

Considerou-se, também, que a psicoterapia foi eficaz e essencial para o cuidado emocional da paciente, facilitando com que a mesma percebesse seu sofrimento e buscasse formas de enfrentamento, além de ressignificar sua própria história. Conclui-se que o psicólogo hospitalar e o seguimento da psicoterapia após alta são importantes e necessários para o tratamento e cuidado desses pacientes.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Jenab Y, Hashemi SR, Ghaffari-Marandi N, Zafarghandi H, Shahmansouri N. Psychological Features of Takotsubo Cardiomyopathy: Report of Four Cases. *J Tehran Heart Cent.* 2017;12(2):95-8.PMID: 28828027
2. Summers MR, Lennon RJ, Prasad A. Pre-Morbid Psychiatric and Cardiovascular Diseases in Apical Ballooning Syndrome (Tako-Tsubo/Stress-Induced Cardiomyopathy): Potential Pre-Disposing Factors? *J Am Coll Cardiol.* 2010;55(7):700-1. DOI:10.1016/j.jacc.2009.10.031.
3. Oliveri F, Goud HK, Mohammed L, Mehkari Z, Javed M, Althwaney A, et al. Role of Depression and Anxiety Disorders in Takotsubo Syndrome: The Psychiatric Side of Broken Heart. *Cureus.* 2020;12(9):e10400.
4. Ghadri JR, Kato K, Cammann VL, Gili S, Stjepan J, Di Vece D, et al. Long-Term Prognosis of Patients With Takotsubo Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72(8):874-82. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.06.016.
5. Denollet J. Type D personality. A potential risk factor re-fined. *J Psychosom Res.* 2000;49(4):255-66. doi: 10.1016/s0022-3999(00)00177-x.
6. Kok L, Sep MS, Veldhuijzen DS, Cornelisse S, Nierich AP, van der Maaten J, et al. Trait anxiety mediates the effect of stress exposure on post-traumatic stress disorder and depression risk in cardiac surgery patients. *J Affective Disorders.* 2016;206:216-23. doi:10.1016/j.jad.2016.07.020
7. Richards SH, Anderson L, Jenkinson CE, Whalley B, Rees K, Davies P, et al. Psychological interventions for coronary heart disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;4(4):CD002902. doi: 10.1002/14651858.
8. Wottrich SH, Quintana AM, Crepaldi MA, Oliveira SG, Quadros COP. Cirurgia cardíaca, o corpo e suas (im) possibilidades: significados atribuídos por pacientes pós-cirúrgicos. *Psicologia in revista,* 2016;22(3):654-71. Doi: 10.5752/P.1678-9523.2016V22N3P654

SUORTE SOCIAL DE PACIENTES COM ANGINA REFRATÁRIA

SOCIAL SUPPORT FOR PATIENTS WITH REFRACTORY ANGINA

RESUMO

Introdução: A Angina Refratária é uma condição de dor crônica, que causa limitações e afetam a qualidade de vida com alterações significativas no cotidiano do indivíduo, necessitando de suporte social. O Assistente Social, enquanto profissional que compõe a equipe multiprofissional busca compreender os aspectos socioeconômicos e culturais que possam interferir no processo saúde-doença, buscando estratégias de enfrentamento para tais situações. **Objetivos:** (1) Identificar a rede de suporte social dos pacientes com Angina Refratária, (2) Traçar o perfil sociodemográfico e (3) Conhecer a classificação socioeconômica. **Métodos:** Estudo descritivo, transversal e de abordagem quantitativa, realizado com 30 pacientes acompanhados em hospital de cardiologia terciário do município de São Paulo. Os instrumentos utilizados foram: questionário com perfil socio-demográfico, classificação socioeconômica e instrumento de análise de rede de suporte social. **Resultados:** Dos entrevistados, houve predomínio do sexo masculino, cor/raça autodeclarada branca, ensino fundamental incompleto, aposentados por invalidez e com renda familiar de um a três salários mínimos. Quanto às características estruturais da rede de suporte social, observa-se que as relações familiares têm maior predominância e relatam alto índice de apoio social diante do aspecto emocional, material/instrumental. **Conclusão:** Observou-se que a maioria dos pacientes apresentam suporte social, recebem benefícios previdenciários, estão inseridos na Classe C, e possuem condições de moradia satisfatória.

Descritores: Suporte Social; Classe Social; Angina Pectoris; Serviço Social.

ABSTRACT

Introduction: Refractory angina is a chronic pain condition that causes limitations and affects the quality of life with significant alterations in the daily life of the individual, requiring social support. The Social Worker, as a professional who composes the multiprofessional team, seeks to understand the socioeconomic and cultural aspects that may interfere in the health-disease process, seeking coping strategies for such situations. **Purpose:** (1) To identify the social support network of patients with refractory angina, (2) to describe the sociodemographic profile, and (3) to know the socioeconomic status. **Methods:** A descriptive, cross-sectional, quantitative study was performed with 30 patients followed up at a tertiary cardiology hospital in the city of São Paulo. The instruments used were: questionnaire with sociodemographic profile, socioeconomic classification and social support network analysis instrument. **Results:** Among the interviewees, there was male predominance, white self-declared color / race, incomplete elementary school, disability pensioners, and family income of 1 to 3 minimum wages. As for the structural characteristics of the social support network, it was observed that family relationships are more predominant, reporting a high index of social support regarding the emotional, material/instrumental aspect. **Conclusions:** It was observed that most of the patients present social support, receive social security benefits, are included in Class C, and have healthy living conditions.

Keywords: Social Support; Social Class; Angina Pectoris; Social Work.

INTRODUÇÃO

Evidencia-se que as doenças cardiovasculares (DCV) são responsáveis por cerca de 17,3 milhões das mortes no mundo. Dentre as doenças cardiovasculares, destaca-se a Doença Arterial Coronariana (DAC), como uma das principais causas de mortalidade em países que estão em desenvolvimento,

como o Brasil, apresentando altos índices de internações e custos ao sistema de saúde vigente.^{1,2} A DAC é causada pelo acúmulo de placas ateroscleróticas localizadas nas paredes das artérias coronarianas que levam a manifestações clínicas, como a síndrome coronariana aguda, infarto do miocárdio e angina. A angina é considerada como uma síndrome clínica

caracterizada pela dor ou desconforto nas seguintes regiões: tórax, epigástrico, mandíbula, ombro, dorso ou membros superiores, que podem ser provocadas pelo estresse emocional ou por atividades físicas. Estudos apresentam que a incidência de angina em homens é de aproximadamente 12 a 14%, enquanto em mulheres com idade entre 65 e 84 anos a prevalência é de 10 a 12%.^{3,4}

O tratamento da DAC pode ser realizado através de intervenções cirúrgicas, farmacológicas e não farmacológicas, tendo como objetivo principal a redução de sintomas e mortalidade, garantindo qualidade de vida ao indivíduo. Em algumas situações, os sintomas relacionados à DAC, podem tornar-se debilitantes devido à oclusão de enxertos ou reestenose pós-angioplastia, dificultando que novas intervenções cirúrgicas, como a revascularização do miocárdio, sejam realizadas, tornando esta condição conhecida como Angina Refratária.⁵ A angina refratária é reconhecida como uma condição crônica, ou seja, com duração superior a três meses, levando o paciente a ter limitações que prejudicam sua qualidade de vida, uma vez, que a dor é de difícil controle.⁶ No âmbito das doenças crônicas, se faz necessário identificar os determinantes sociais, e as condições de vida e trabalho que envolve o paciente e a sociedade. Variáveis como idade, gênero, escolaridade, profissão, local de moradia, saneamento básico, situação socioeconômica, cultural e ambiental são aspectos importantes para estratificação da desigualdade social, uma vez, que as mesmas repercutem no acesso aos serviços de saúde.^{7,8} O processo de adoecimento acarreta ao indivíduo alterações na sua rotina cotidiana, com vindas frequentes ao hospital, processos cirúrgicos, exames, afastamento do trabalho, além de reações emocionais diversas como: ansiedade, insegurança, medo, irritabilidade e dor. Assim as condições de saúde alteram a dinâmica social do indivíduo e da sua rede de suporte social, que é composta pela soma de todas as relações sociais identificadas pelo sujeito como significativas em sua vida. O suporte social é compreendido como um conjunto de interações sociais que tem por finalidade a troca de situações entre pessoas ou grupos, permitindo enfrentarem situações adversas.⁹ A rede de suporte social divide-se em primária ou informal, e secundária ou formal. A primeira é aquela composta por amigos, vizinhos e a família. Já a segunda abrange as instituições de saúde, religiosas e trabalhistas. É nesta rede que o indivíduo encontra apoio material/instrumental, informativo e emocional, para lidar com as situações da vida diária.⁹ Neste contexto destaca-se a importância do Assistente Social, enquanto profissional participante da equipe multiprofissional em saúde, sua atuação busca compreender os aspectos sociais, econômicos e culturais que possam interferir no processo saúde-doença, devendo em seu cotidiano buscar estratégias para o enfrentamento de situações impeditivas.¹⁰ É responsável também por conhecer o suporte social que o paciente apresenta, em sua vida cotidiana, visto que, é nesta relação que o indivíduo recebe apoio, e onde o Assistente Social realiza a sua intervenção, identificando as demandas sociais que possam afetar a realização da proposta terapêutica, e se necessário, encaminhar aos recursos socioassistenciais, assegurando a universalidade, o acesso às políticas públicas e aos direitos sociais.¹¹ O Assistente Social ao identificar as demandas dos sujeitos com Angina Refratária contribui com a equipe

multiprofissional, auxiliando estes profissionais nas intervenções e orientações sob as implicações que a doença traz ao indivíduo. Diante do exposto, o presente estudo teve como objetivo primário: (1) identificar a rede de suporte social dos pacientes com angina refratária; e objetivos secundários (2) traçar o perfil sociodemográfico dos pacientes com angina refratária; e (3) conhecer a classificação socioeconômica dos pacientes com angina refratária.

MÉTODOS

Tratou-se de um estudo descritivo, transversal e de abordagem quantitativa, realizado no Núcleo de Estudos e Pesquisa em Angina Refratária (NEPAR) do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor / HCFMUSP), no ano de 2018. A pesquisa obedeceu aos princípios éticos e foi submetido ao comitê de ética institucional. Os sujeitos foram esclarecidos sobre a proposta deste estudo e do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). Os critérios de inclusão utilizados na pesquisa foram: pacientes com Angina Refratária; de ambos os sexos; com idade igual ou superior a 18 anos; matriculados e em acompanhamento no ambulatório do NEPAR, que se apresentavam clinicamente estáveis e disponíveis para participação. Excluiu-se deste: pacientes com alterações neurológicas ou cognitivas que comprometessem a compreensão e impedissem de responder os instrumentos de coletas dos dados. Os pacientes foram selecionados (30 pacientes) conforme agendamento em consulta médica, e convidados a participar do estudo voluntariamente, o que constituiu a amostra do estudo.

Para atender os objetivos deste estudo utilizou-se:

- Formulário estruturado, composto por dois blocos de perguntas abertas, fechadas e semiabertas, sendo o primeiro constituído por seis questões para identificação do paciente e o segundo com 22 questões voltadas a caracterização sociodemográfica;
- Questionário "Critério de Classificação Econômica Brasil – 2016,"¹² desenvolvido pela Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). O instrumento é baseado na estimativa do poder de compra da população, com caracterização das classes econômicas em A, B1, B2, C1, C2, D e E, as pontuações variam de 0 a 100;
- Instrumento de Análise da Rede Social Pessoal (IARSP), que possui um conjunto de itens voltados à caracterização do suporte social, denominados: aspectos estruturais; funcionais e relacionais-contextuais. Os aspectos estruturais abrangem o tamanho da rede, a composição dos participantes e a densidade, para tanto os entrevistados informaram nome, apelido, siglas e o tipo de vínculo mantido com as pessoas que eram significativas em sua vida. Os aspectos funcionais incluem o apoio emocional, material/instrumental, informativo e reciprocidade de apoio. Para as questões voltadas à rede de apoio social utilizaram-se a escala Likert com cinco pontos, definida em (1) Nenhum, (2) Pouco, (3) Moderado, (4) Muito, (5) MUITÍSSIMO. Já a reciprocidade de apoio seguiu uma escala com quatro pontos: (1) Não dá apoio a nenhuma destas pessoas, (2) Dá apoio a pouca destas pessoas, (3) Dá apoio a algumas destas pessoas, (4) Dá apoio a maior parte destas pessoas. Os aspectos relacionais compreendem a frequência de contato do entrevistado com as pessoas que ele mencionou,

essa medida foi avaliada em (1) Algumas vezes por ano, (2) Algumas vezes por mês, (3) Semanalmente, (4) Algumas vezes por semana e (5) Diariamente. Em relação à distância de moradia utilizou-se a seguinte pontuação: (1) A mais de 50 km, (2) Até 50 km, (3) Na mesma cidade, (4) No mesmo bairro/rua e (5) Na mesma casa.¹³ Os aspectos contextuais tiveram como intuito avaliar a homogeneidade ou heterogeneidade da rede de suporte social em relação às variáveis gênero e idade. Para análise dos dados utilizou-se os softwares Excel e Statistical Package for Social Sciences (SPSS), versão 21.0 para o Windows. Os resultados foram apresentados contendo as variáveis expressas em valores absolutos, percentuais – n (%), desvio padrão, média, mínimo e máximo.

RESULTADOS

É possível observar a predominância de pacientes do sexo masculino correspondendo a 76,7% (23) da amostra, com média de idade de 62,87 (\pm 7,51), com cor ou raça autodeclarada branca, equivalente a 66,7% (20). A região com maior índice de nascimento é a Sudeste 53,3% (16), e a procedência dos entrevistados em sua maioria é a Grande São Paulo 36,7% (11). No que se refere à condição de moradia 70,0% (21) afirmaram residir em imóvel próprio, sendo o tipo de moradia mais citada casa térrea equivalente a 56,7% (17), com saneamento básico completo 90,0% (27), e média de dois habitantes por domicílio. Observa-se que houve predomínio dos sujeitos com ensino fundamental incompleto 46,7% (14), de religião católica 40,0% (12), com estado civil casado 56,7% (17), e quanto ao estado conjugal 70,0% (21) afirmaram ter companheiro (a). Entre os sujeitos pesquisados 96,7% (29) afirmaram ter filhos, e declaram ter vínculo afetivo com os mesmos.

Em relação à condição trabalhista dos entrevistados 16,7% (5) não trabalham e estão sem benefício previdenciário ou assistencial, por estar desempregado ou ser prendas domésticas. No entanto na amostra observa-se que 63,3% (19) estão recebendo benefícios previdenciários ou assistenciais. Ressalta-se também a existência de 10,0% (3) que trabalham e recebem benefícios previdenciários como pensão por morte, aposentadoria por idade/e ou aposentadoria por tempo de contribuição, permitidas pela legislação atual. Referente à questão salarial 46,7% (14) os indivíduos entrevistados mencionam que a renda familiar e individual são equivalentes de um a três salários-mínimos. Outro aspecto abordado está relacionado à saúde complementar (convênios), onde apenas 20,0% (6) referem utilizar quando necessário. Com relação à acessibilidade dos pacientes a este Instituto para realização de exames ou consultas, houve prevalência na utilização de transporte público municipal 63,3% (19), seguido de transportes ofertados por Secretarias de Saúde 20,0% (6). Quanto a caracterização da classificação socioeconômica dos pacientes entrevistados, observou predomínio de sujeitos inseridos nas classes C1 e C2, ambas com 37% (11), totalizando 74% (22), seguida da classe B2 com 20% (6). Conforme a Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílio (PNAD) – 2014, as estimativas de renda para a classe C é de aproximadamente três salários mínimos, e a classe B até cinco salários mínimos. Em relação ao instrumento que aborda o suporte social, identificou-se que a quantidade de pessoas inseridas no campo “tamanho da rede” obteve média seis. Todos os sujeitos foram identificados quanto ao tipo de relação

ocupada. Em média, houve predomínio na proporção que envolve as relações familiares (83,42%), seguida das relações de amizade (10,89%). Os números relacionados à vizinhança e instituições foram poucos expressivos. Outro ponto importante é a densidade de rede, que proporciona a identificação das conexões entre os membros. Pode-se afirmar que 73,3% da amostra, apresentam-se como rede coesa, e 26,7% rede fragmentada. As redes coesas são aquelas compostas por um grupo de pessoas, onde todos se conhecem. Já as redes fragmentadas são formadas por subgrupos, onde os contatos são pouco frequentes. Quanto as características funcionais da rede de suporte social, que avaliou a percepção do paciente em relação ao apoio recebido. Observa-se que a média de suporte emocional e de suporte material ou instrumental é equivalente a quatro. De acordo com a escala utilizada é considerada uma pontuação alta e refere-se ao fato de receber “muito” apoio. Referente ao apoio informativo, a média predominante foi três, equivalente a “moderado”. Questionou-se aos entrevistados quanto à reciprocidade de apoio, e a média identificada foi três. Na escala *likert* este número corresponde à opção “Dá apoio a algumas destas pessoas”. Quanto às características relacionais e contextuais da rede de suporte social, retratando a frequência de contatos do entrevistado com os elementos citados, a distância de moradia entre as residências, as questões de gênero e idade. Identificou-se que a média de convívio entre os contatos é quatro, e remete a frequência de contatos em “algumas vezes por semana”. Quanto a distância entre as residências houve predomínio da média três, demonstrando que as pessoas moram na “mesma cidade”. Em relação à questão de gênero na rede, o sexo feminino apresenta maior prevalência, com média de 62,68%. É importante ressaltar que apesar de ser uma rede com maior índice de feminização, o instrumento de coleta de dados considera esta rede como heterogênea quanto ao gênero 60,0% (18), uma vez que a proporção para torná-la homogênea deve ser igual ou superior a 75%. A variável idade apresentou predomínio nas faixas etárias de 18 a 64 anos, expressando sua média em 85,58%. Portanto, a rede é heterogênea quanto à idade, visto que, somente seria considerada homogênea se atingisse a faixa etária maior que 65 anos, sendo, igual ou superior a 75%.

DISCUSSÃO

A discussão deste estudo será apresentada para reflexão e construção de novos aportes teóricos que propiciam o aumento de novos saberes.

Perfil sociodemográfico

Em relação ao perfil sociodemográfico, houve a prevalência de sujeitos do sexo masculino, cor/raça autodeclarada branca e a média de idade 62 anos. Medeiros, afirma que há diferenças significativas entre homens e mulheres quanto à “apresentação, prognóstico e resposta ao tratamento da DAC”.¹⁴ Acreditava-se que esta era uma doença que atingia apenas homens, submetidos a altos níveis de estresse, com bom poder aquisitivo, e com rotina alimentar irregular. No entanto, estudos comprovaram que os riscos à mulher são tardios e após a menopausa aumentam, tornando-se semelhantes aos homens 10 anos mais jovens.^{14,15} Uma revisão realizada nos Estados Unidos da América (EUA) apontou que

as questões de gênero e raciais são fatores importantes para acesso ao tratamento. Quanto à questão racial observou-se que negros e mulheres tinham menos oportunidades em relação aos homens brancos. Essas condições poderiam estar relacionadas aos fatores socioeconômicos, as escolhas do paciente e ao acesso deste aos serviços de saúde.¹⁶ Quanto à procedência dos sujeitos, a maioria está na região Sudeste. Este fato pode estar ligado à regionalização dos serviços em saúde, que prevê a organização do sistema com a finalidade de atingir os princípios pressupostos pelo Sistema Único de Saúde (SUS).¹⁷ Relacionado à escolaridade, houve prevalência de indivíduos com ensino fundamental incompleto, seguido daqueles com ensino médio completo. O Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) divulgou em 2015 a média de escolaridade para pessoas acima de 25 anos ou mais. O ensino fundamental incompleto correspondeu a 21,7%, e o ensino médio 24,7%. Diante das doenças crônicas e frente ao autocuidado, a escolaridade é um fator que contribui para compreensão do estado de saúde e adesão a proposta terapêutica, uma vez, que o paciente deverá ter um comprometimento com o tratamento farmacológico e não-farmacológico.^{18,19} A religião é outra variável com importante impacto na saúde mental, física e no bem-estar. Nela o indivíduo consegue forças e conforto para enfrentar as adversidades da vida, as doenças e até a morte, sendo considerada um fator protetor contra o desenvolvimento de doenças.²⁰ Os entrevistados em sua maioria mencionaram ser de religião católica, seguida da evangélica. Dados do Censo 2010 realizado pelo IBGE apontam que 65,0% da população brasileira é católica, e 13,4% são evangélicos, semelhante ao grupo desta pesquisa.²¹ Houve predomínio de sujeitos com estado civil casado, seguido de viúvos. Alguns estudos apontam que em países desenvolvidos as pessoas casadas apresentam maior índice de sobrevivência comparados aos divorciados ou separados, isso pode ser ocasionado pelas condições socioambientais, socioeconômicas e psicológicas.²² Relacionado às condições de moradia grande parte dos entrevistados referiram residir em casa própria dotada de saneamento básico completo. A habitação é o lócus do indivíduo, e onde os mais vulneráveis como doentes, idosos, crianças e deficientes passam a maior parte do tempo e dependendo das condições de moradia aumentam os riscos a saúde, necessitando de atenção. A *Síntese de Indicadores Sociais* do IBGE (2017) apresentou a proporção de pessoas residindo em domicílio, com a presença de ao menos uma inadequação nas condições de moradia, o total foi aproximadamente 12,2 / CV 3,9%. Além desses fatores existem as restrições ao acesso à educação (30,6 / CV 3,3%), proteção social (7,7 / CV 10,5%), serviços de saneamento básico (6,3 / CV 22,9%) e internet (28,6 / CV 4,5%).^{23,24} Quanto à questão trabalhista obteve-se um número expressivo de pacientes que não estão inseridos no mercado de trabalho, sim recebendo benefícios previdenciários. Visto que a amostra é composta por sujeitos do sexo masculino, este dado traz uma preocupação quanto ao enfrentado por este indivíduo, uma vez, que a sociedade contemporânea reproduz a importância do homem ser viril, corajoso e provedor do lar.²⁵ Em relação ao tipo de transporte utilizado, para vinda as consultas e exames, houve predomínio na utilização de transporte público, seguido daqueles ofertados por Secretarias Municipais de

Saúde através do Tratamento Fora de Domicílio (TFD). Como forma de garantir o acesso ao tratamento fora do Estado ou Município de origem o Ministério da Saúde criou a Portaria SAS nº 55 de 24/02/1999, que prevê o pagamento de despesas relativas ao deslocamento. Dentro destes estão incluídas passagens aéreas, rodoviárias, fluviais etc. O fornecimento do TFD é concedido apenas quando forem esgotadas as possibilidades de tratamento no município ou estado.²⁶

Classificação socioeconômica

Dentre os pesquisados observou-se que tanto a renda familiar como a renda individual está entre um a três salários-mínimos. A questão salarial é muito mais profunda e não envolve apenas as privações de bens materiais, mas também de abordagem moral, espiritual e política. Na amostra apresentada identificou-se essa população como classe C, que por sua vez conhecida como a nova "Classe Média", este termo foi iniciado de forma tardia no Brasil, uma vez, que já existia na Europa e Estados Unidos desde meados do século XX. Inseridas pela população "médio-superiores" como forma de identidade social, em meio às transformações que ocorriam naquele momento. Com intuito de analisar a percepção dos brasileiros sobre a Classe C e as características para uma pessoa fazer parte desta, realizou-se um estudo baseando-se em um "survey sobre a classe média" realizado em 2008, que apresentou perguntas voltadas a escolaridade, profissão, renda e o que seria necessário para fazer parte da classe média. Dos entrevistados 95% afirmaram que seria possuir um padrão de vida estável, seguido de nível superior, renda alta, acesso a lazer e negócio próprio. O autor acredita que a partir deste estudo as características não se encaixam ao perfil do brasileiro da classe C e se aproxima das classes "AB".²⁷

Suporte Social

Referente ao suporte social houve um número expressivo de redes com característica familiar, em sua maioria coesas, uma vez, que nas relações de parentesco todos os indivíduos se conhecem. Discute-se muito a temática família na atualidade, e novos arranjos familiares surgem a cada dia. De acordo com Gelinki e Liliane, o parentesco "para as famílias pobres, supera laços de sangue e transforma vizinho, ou amigos próximos, em parentes."²⁸ De acordo com Zola²⁹:

a família [...] tem se colocado como um dos eixos de proteção social existentes na sociedade. Ao longo do tempo, tem sido a forma básica de sobrevivência, produção e reprodução da espécie humana, compartilhando as funções de cuidados de seus membros, com dimensões sociais, econômicas e ativas.

No Brasil, as políticas públicas voltadas à saúde, assistência social, a crianças e adolescentes, e aos idosos, centralizam na família a responsabilidade de cuidados independente dos laços afetivos. Em especial a política de saúde, que enfatiza a necessidade da família como suporte de apoio para os pacientes que demandam cuidados intensos. Entretanto o próprio sistema de saúde não se encontra preparado para dar suporte às famílias e as equipes de serviços em saúde, deixando apenas no subjetivo que se a família for capacitada ela poderá cuidar sozinha do indivíduo, sem a necessidade dos serviços de saúde.³⁰ Nas redes de

suporte social torna-se imprescindível identificar a existência do apoio recebido. Ter uma rede não necessariamente significa ter apoio.³¹ Entretanto observou-se que os pacientes com Angina Refratária possuem amplo apoio emocional, material/instrumental, porém apoio informativo moderado. Considerando-se que a globalização mundial contribuiu para o acesso as informações, este sujeito pode estar sanando inicialmente as suas dúvidas nos diversos meios de comunicação,³² e posteriormente nos órgãos competentes. Pode ser que ele direcione suas questões as pessoas com maior nível de compreensão, centralizando assim a fonte de informação em único indivíduo. Quanto a reciprocidade de apoio, observa-se ser estendida apenas a algumas pessoas da rede. Entretanto refletindo a característica do paciente com angina refratária, e as limitações que a dor ocasiona, além da baixa qualidade de vida, é provável que este não consiga dar apoio a todos que estão a sua volta, visto que a dor torna-se o centro de tudo e limita o comportamento do sujeito.³³ Verifica-se que frequência de contatos ocorre algumas vezes na semana, e os indivíduos residem no mesmo município, o que facilita o acesso, a mobilidade, e a manutenção destes relacionamentos e as suas necessidades.^{31,34} Ressalta-se na atualidade a utilização de outras ferramentas para o contato e utilizadas como fonte de conexão social, como o telefone fixo, celular, o acesso as redes sociais e aplicativos de mensagens instantâneas. As composições das redes de suporte social foram consideradas heterogêneas quanto ao gênero e idade, uma vez, que houve um número significativo de jovens, adultos e idosos até 64 anos, abrangendo um contato intergeracional entre os membros. Estas relações vão além das questões demográficas, e envolvem toda a rede de suporte social, quanto a quebra de preconceitos, a reconhecer novos estilos de vida, e promover o repasse de conhecimento entre as gerações.³⁵

CONCLUSÃO

A Angina Refratária é uma condição crônica limitante que afeta a qualidade de vida dos indivíduos. As instituições de saúde voltadas ao tratamento desta cardiopatia, ainda são escassas, dificultando o acesso da população. Entretanto, ressalta-se a importância da criação de novos centros especializados como o NEPAR/InCor, para tratamento ambulatorial visando compreendê-lo além do seu

estado de doença, incluindo assim os fatores psicossociais que permeiam o sujeito no processo de adoecimento. Esta ação pode contribuir na diminuição de gastos ao sistema de saúde. A participação da equipe multiprofissional faz-se necessária diante desta complexidade, e pode influenciar significativamente o processo de tratamento. O Assistente Social enquanto profissional inserido nesta equipe consegue através do seu olhar identificar possíveis demandas sociais que possam dificultar o tratamento deste indivíduo. Pode-se considerar que é profissional que mais se aproxima da vida cotidiana do sujeito e da família, sendo responsável nas discussões realizadas pela equipe multiprofissional, em fornecer dados do contexto social da população. Desta maneira, o estudo identificou que os pacientes são em sua maioria homens; brancos; com média de idade de 62 anos, conforme legislação vigente, são considerados idosos; casados; com baixo grau de instrução; renda de um a três salários mínimos para atender as necessidades básicas familiares; afastados das atividades trabalhistas, porém incluso em benefícios previdenciários ou assistenciais; apresentam condições de moradia satisfatória; estão inseridos na Classe C; residem no Estado de São Paulo, conhecido pela excelência e infraestrutura para tratamento médico. Quanto às redes de suporte social, são em média compostas por seis participantes; apresentou-se maior índice nas relações familiares. Referente ao apoio social, este foi considerado alto frente às questões emocionais, materiais/instrumentais. Entretanto consideram mediano o apoio informacional e declaram pouca reciprocidade de apoio. As informações desta pesquisa contribuem de forma significativa para a promoção do conhecimento e para a compreensão dos profissionais de saúde que trabalham diretamente com este público, uma vez, que não existem estudos com tal finalidade. Portanto, os objetivos deste estudo foram atingidos e poderá auxiliar o Assistente Social e a equipe multiprofissional na abordagem deste paciente e na proposição de políticas públicas voltadas a esta população.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

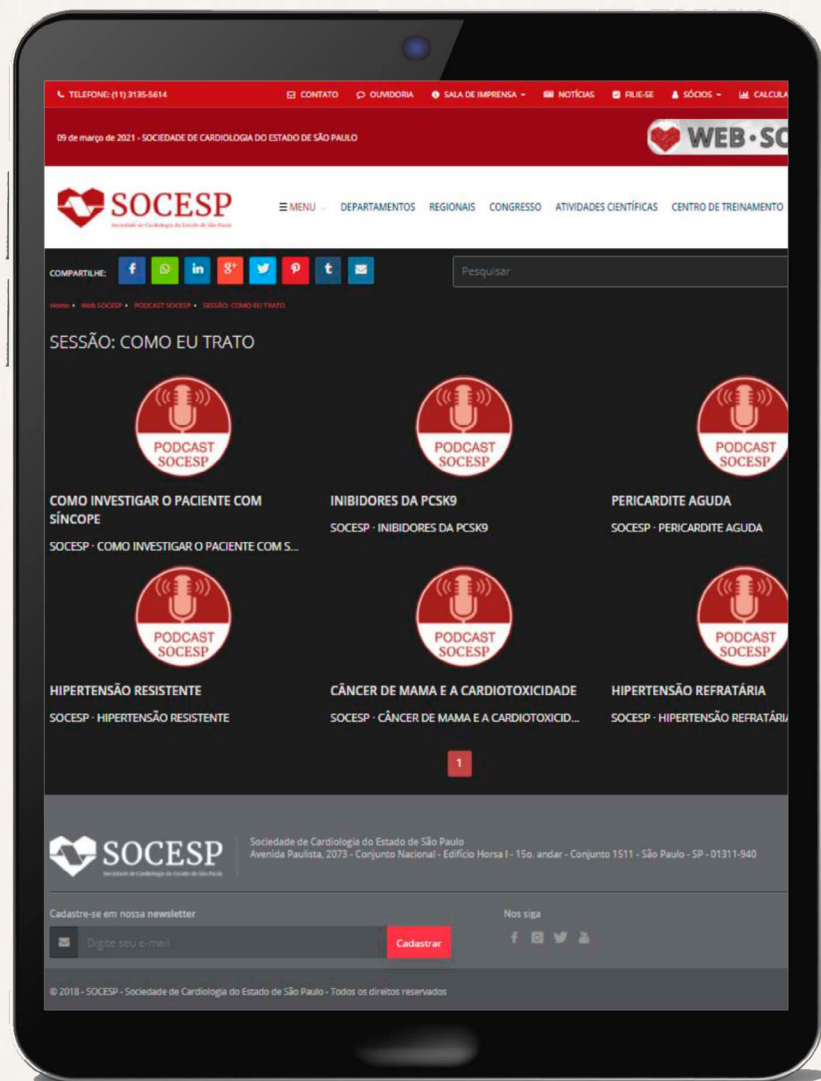
REFERÊNCIAS

1. Saraiva JFK, Gagliardi SPL. Doenças Cardiovasculares no Brasil. In: Magalhães CC, Serrano Jr CV, Timerman A, Stefanini E, Colombo FMC, Nobre F, et al. Tratado de Cardiologia SOCESP. 3 ed. Barueri: Manole. 2015.
2. Gus I, Ribeiro RA, Kato S, Bastos J, Medina C, Zazlavsky C, et al. Variações na Prevalência dos Fatores de Risco para Doença Arterial Coronariana no Rio Grande do Sul: Uma Análise Comparativa entre 2002-2014. *Arq Bras Cardiol.* 2015;105(6):573-9.
3. Ebrahimi M, Kazemi-Bajestani SMR, Ghayour-Mobarhan M, Ferns GAA. Coronary artery disease and its risk factors status in Iran: a review. *Iran Red Crescent Med J.* 2011; 13(9):610-23.
4. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretriz de Doença Coronária Estável. *Arq Bras Cardiol.* 2014; 103(2 supl.2):1-73
5. Gowdak LHW. Perspectivas no tratamento da doença arterial coronária. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo.* 2014;24(1):42-8.
6. Poppi NT, Gowdak LHW, Dourado LOC, AdamEL, Leite TNP, Mioto BM, et al. A prospective study of patients with refractory angina: outcomes and the role of high-sensitivity troponin T. *Clin. Cardiol.* 2017;40(1):11-7.
7. Geib LTC. Determinantes sociais da saúde do idoso. *Ciênc Saúde Coletiva.* 2012;17(1):123-33.
8. Barreto ML. Esboços para um cenário das condições de saúde e população brasileira 2022/2030. In Fundação Oswaldo Cruz. Rio de Janeiro [Internet]. 2013;2: 97-120.
9. Janeiro NEF. Utilização do mapa de rede no rendimento social de inserção: construção de um guia de entrevista e desenho de um programa de formação específico para técnico de intervenção social e comunitária. Escola de Ciências Sociais e Humanas. Departamento de Psicologia Social e das Organizações. Instituto Universitário de Lisboa [Internet]. 2011.

10. Bravo MIS, Matos MC. Reforma sanitária e projeto ético-político do Serviço Social: elementos para o debate. In: Bravo MIS et al. Saúde e Serviço Social. 5.ed. São Paulo: Cortez; Rio de Janeiro: UERJ, 2012.
11. Graciano MIG. Estudo socioeconômico: um instrumento técnico operativo. 46º Curso de Anomalias Congênitas Labiopalatinas. Anais. 2013 [citado 03 mar. 2017]. Disponível em: http://www.producao.usp.br/bitstream/handle/BDPI/43746/ce51_graciano.pdf?sequence=1
12. Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). Critério de Classificação Econômica Brasil. Critério Brasil 2015 e atualização da distribuição de classes para 2016 [citado 03 mar. 2017]. Disponível em: <http://www.abep.org/>
13. Guadalupe S. Intervenção em rede: serviço social, sistêmica e redes de suporte social. Coimbra: Imprensa da Universidade de Coimbra. 2009.
14. Medeiros SL, Padial R. Doença Arterial Coronariana no Climatério e Exclusão Social. Saúde e Sociedade [Internet] 2007;16 (1) 45-56.
15. Luz PL, Solimone MC. Peculiaridades da doença arterial coronária na mulher. Rev Ass Med Bras. [Internet] 1999;45 (1): 45-54.
16. Escosteguy CC. Epidemiologia das Doenças Cardiovasculares nas Mulheres. Revista da SOCERJ. 2002. Disponível em: <http://www.rbconline.org.br/artigo/epidemiologia-das-doencas-cardiovasculares-nas-mulheres/>
17. Duarte LS, Pessoto UC, Guimarães RB, Heimann LS, Carvalheiro JR, Cortizo CT, et al. Regionalização da saúde no Brasil: uma perspectiva de análise. Saúde Soc [Internet] 2015; 24(2):472-85.
18. Rodrigues FF, Santos MA, Teixeira CRS, Gonela JT, Zanetti ML. Relação entre conhecimento, atitude, escolaridade e tempo de doença em indivíduos com diabetes *mellitus*. Acta Paul Enferm. [Internet] 2012;25(2):284-90.
19. Brasil. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística [homepage]. Brasil em Síntese [citado 01 fev. 2018]. Disponível em: <https://brasilemsintese.ibge.gov.br/educacao.html>.
20. Borges MS; Santos MBC; Pinheiro TG. Representações sociais sobre religião e espiritualidade. Rev Bras Enferm [Internet]. 2015;68(4):606-16.
21. Brasil. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Censo 2010 [citado 29 jan. 2018]. Disponível em: https://censo2010.ibge.gov.br/apps/atlas/pdf/Pag_203_Religi%C3%A3o_Evang_mis%C3%A3o_Evang_pentecostal_Evang_nao%20determinada_Diversidade%20cultural.pdf.
22. Gomes MMF, Turra C, Fígoli MGB, Duarte YAO, Lebrão ML. Associação entre mortalidade e estado marital: uma análise para idosos residentes no Município de São Paulo Brasil, Estudo SABE, 2000 e 2006. Cad Saúde Pública. 2013;29(3):566-78.
- 23. Pasternak S. Habitação e saúde. Estudos Avançados 2016;30(86):51-66.**
24. Brasil. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Síntese de Indicadores Sociais [citado 31 jan. 2018]. Disponível em: <https://www.ibge.gov.br/estatisticas-novoportal/sociais/populacao/9221-sintese-de-indicadores-sociais.html?edicao=18830&t=resultados>.
25. Costa-Júnior FM, Maia ACB. Concepções de Homens Hospitalizados sobre a Relação entre Gênero e Saúde. Psicologia: Teoria e Pesquisa [Internet] 2009;25(1):55-63.
26. Brasil. Ministério da Saúde. Dispõe sobre a rotina do Tratamento Fora de Domicílio no Sistema Único de Saúde - SUS, com inclusão dos procedimentos específicos na tabela de procedimentos do Sistema de Informações Ambulatoriais do SIA/SUS e dá outras providências [citado 31 jan. 2018]. Disponível em http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/1999/prt0055_24_02_1999.html.
27. Salata AR. Quem é a Classe Média no Brasil? Um estudo sobre Identidades de Classe. Revista de Ciências Sociais [Internet] 2015;58(1):111-49.
28. Gelinski CROG, Moser L. Mudanças nas famílias brasileiras e a proteção desenhada nas políticas sociais. In: Familismo, direito e cidadania: contradições da política social. Mito RC (org.). São Paulo: Cortez. 2015.
29. Zola MB. Políticas sociais, família e proteção social: um estudo acerca das políticas públicas familiares em diferentes cidades/países. In: Familismo, direito e cidadania: contradições da política social. Mito RC (org.). São Paulo: Cortez. 2015.
30. Teixeira SM. Política social contemporânea: a família como referência para as políticas públicas sociais e para o trabalho social. In: Familismo, direito e cidadania: contradições da política social. Mito RC (org.). São Paulo: Cortez. 2015.
31. Guadalupe S. A saúde mental e o apoio social na família do doente oncológico. Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar [Internet] 2008.
32. Moretti FA, Oliveira VE, Koga da Silva EM. Acesso a informações de saúde na internet: uma questão de saúde pública? Rev Assoc Med Bras. [Internet] 2012;58(6):650-58.
33. Cunha LL, Mayrink WC. Influência da dor crônica na qualidade de vida em idosos. Rev Dor. 2011; 12(2):120-4.
34. Guadalupe S, Tavares S, Monteiro R. Redes de suporte social e (in) acesso a direitos em famílias monoparentais femininas. Serv Soc Rev. Londrina 2015;17(2):41-63.
35. Carvalho MCBNM. Relações Intergeracionais: Alternativa para minimizar a exclusão social do idoso. Revista Portal de Divulgação. 2012;28(3)83-88.

NOVA SESSÃO DE PODCAST “COMO EU TRATO”

Toda segunda-feira
um novo conteúdo
para “VOCÊ”



Confira em:
www.socesp.org.br/web-socesp/podcast-socesp/sessao-como-eu-trato/





Confira nossas
aulas online
que estão disponíveis
na plataforma da
SOCESP.

O Centro de
Treinamento
quer levar
conhecimento
de qualidade
até você!

Assista em casa, no trabalho ou pelo celular.
www.socesp.org.br/centro-treinamento-socesp/