

IGOR WEYBER DA SILVA RAMOS

Instituto Nacional em Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, IFF/Fiocruz, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

ADRIANA DUARTE ROCHA

Instituto Nacional em Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, IFF/Fiocruz, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

*Recebido em agosto de 2023.
Aprovado em dezembro de 2023.*

CUIDADOS PALIATIVOS À PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

RESUMO

O papel dos cuidados paliativos (CP) na intervenção em saúde é promover a qualidade de vida de pacientes e família em condições crônicas complexas. As distrofias musculares representam patologia de espectro variado e são elegíveis aos CP. Diante disso, foi realizada uma revisão integrativa acerca dos serviços em CP à pacientes com distrofias musculares. Um total de 09 artigos foram incluídos no estudo e os seguintes aspectos foram discutidos: ações dos serviços: uma nova perspectiva do cuidar; a percepção dos CP: os desafios da adesão e; perspectivas futuras. Através desta revisão percebemos que ainda temos ínfimos estudos que abordam a prestação de CP aos pacientes com distrofias musculares. A temática traz consigo tabus que necessitam ser desconstruídos para adesão dos serviços, sinalizando necessidade constante do fortalecimento das políticas públicas, bem como capacitação das equipes e de educação em saúde para a população.

Palavras-Chave: cuidados paliativos. distrofias musculares. serviços de saúde.

PALLIATIVE CARE FOR PATIENTS WITH MUSCULAR DYSTROPHY: AN INTEGRATIVE REVIEW

ABSTRACT

The role of palliative care (PC) in health intervention is to promote the quality of life of patients and families with complex chronic conditions. Muscular dystrophies represent a varied spectrum of pathologies and are eligible for PC. In view of this, an integrative review was carried out about PC services for patients with muscular dystrophies. A total of 09 articles were included in the study and the following aspects were discussed: service actions: a new perspective of care; the perception of PC: the challenges of adherence and; future perspectives. Through this review, we realized that we still have very few studies that address the provision of PC to patients with muscular dystrophies. The theme brings with it taboos that need to be deconstructed for adherence to services, signaling the constant need to strengthen public policies, as well as training teams and health education for the population.

Keywords: palliative care. muscular dystrophies. health services.

INTRODUÇÃO

Os novos avanços tecnológicos na área da saúde e o desenvolvimento da ciência, possibilitaram progressos no conhecimento de doenças capazes de limitar a qualidade de vida. A mudança de paradigma do considerado incurável ao direcionamento de um novo olhar sob o investimento da qualidade de vida e de possibilidades de intervenções capazes de favorecer a dignidade humana, o conforto e alívio de sintomas, trouxeram significativos impactos na sobrevivência de pacientes que convivem com doenças ameaçadoras de vida (SADASIVAN et al, 2021).

As doenças que limitam ou ameaçam a continuidade da vida são Condições Crônicas Complexas (CCC) de caráter progressivo e fora de possibilidade terapêutica numa perspectiva curativa, que inevitavelmente levará ao fechamento do ciclo vital, impondo ao paciente, família e equipe de saúde, desafios, limitações e resistências. Pinto et al (2019) esclarece que além do seu caráter irreversível, as CCC representam um alto custo para pacientes e famílias requerendo, portanto, um sistema de saúde eficaz. Em virtude das novas tecnologias, da redução da mortalidade infantil e da melhoria dos indicadores sociais e de saúde, a porcentagem de crianças e adolescente que convivem com CCC é crescente, e demandam cada vez mais dos serviços de saúde. Nesse sentido, entra em cena os cuidados paliativos (APCP, 2014).

Conforme a Organização Mundial de Saúde (OMS, 1998) os cuidados paliativos são considerados cuidados totais e ativos dirigidos a pacientes fora de possibilidade de cura. Em 2002 a OMS passa a reconhecer os Cuidados Paliativos como uma abordagem promotora da qualidade de vida de pacientes e seus familiares acometidos de doenças graves que ameaçam a continuidade da vida, a partir de ações como: prevenção e alívio do sofrimento; a identificação precoce de sintomas; avaliação e tratamento impecável da dor e outros problemas de natureza física, psicossocial e espiritual (SBP, 2017).

Em todo o mundo cerca de 14% dos pacientes que necessitam destes serviços são beneficiados em tê-lo, sendo que os serviços são prestados em sua grande maioria principalmente nas Unidades de Terapia Intensiva (UTI) (COELHO E YANKASKAS, 2017).

O documento do Departamento Científico de Medicina da Dor e Cuidados Paliativos da Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP, 2017) orienta as condições elegíveis para cuidados paliativos, são elas: condições para as quais a cura é possível, mas pode falhar; condições que requerem tratamento complexo e prolongado; condições em que o tratamento é paliativo desde o diagnóstico; e condições incapacitantes graves e não progressivas.

Em sua categoria, as doenças neuromusculares, dentre elas as distrofias musculares, enquanto condições que requerem tratamento complexo e prolongado, representam um espectro complexo, variado e importante, que podem acometer de fatores congênitos graves e fatais a formas mais tênues com fragilidade muscular e comprometimento respiratório leve, e nesse sentido seria condição elegível para cuidados paliativos (CARTER et al, 2018).

As distrofias musculares se caracterizam por um conjunto de desordens com sinais de fraqueza e atrofia muscular de origem genética que ocorre pela ausência ou formação inadequada de proteínas essenciais para o funcionamento da fisiologia da célula muscular, trazendo como consequências o enfraquecimento progressivo da musculatura esquelética. Os tipos mais comuns já identificados são a Distrofia Muscular de Duchenne, a Distrofia Muscular de Becker, a Distrofia Muscular do tipo Cinturas, a Distrofia Muscular Miotônica ou de Steinert e a Distrofia Muscular Congênita (BIRESSI, FILARETO E RANDO, 2020).

Considerados relativamente raros, a Distrofia Muscular de Duchenne é o tipo mais comum do espectro, acomete 8,3 por 100.000 crianças do sexo masculino, enquanto a distrofia muscular de Becker ocorre em 7,3 por 100.000 pacientes (CARTER et al, 2018). A maioria dos distúrbios neuromusculares não são passíveis de tratamento curativo e,

portanto, reforçariam a necessidade da assistência em cuidados paliativos (VISSER E OLIVER, 2017)

Apesar de inovações tecnológicas melhorarem a sobrevida desses pacientes, as distrofias musculares ainda continuam sendo doenças limitantes de vida na infância, adolescência e fase adulta (JANISCH et al, 2020). E ainda assim, 25% das crianças acometidas morreriam da doença e de suas complicações mesmo após cuidados médicos (SADASIVAN et al, 2021).

Já os adolescentes e adultos, convivem com uma doença progressiva e limitantes, gerando quadros complexos de problemas respiratórios, insuficiência cardíaca, caquexia, dor frequente e dismotilidade intestinal. Nesse sentido, com as intervenções médicas há um aumento da sobrevida, e em contrapartida aumenta as necessidades terapêuticas, médicas e sociais que tendem a ser cada vez mais complexas com o avanço da doença (QUINLIVAN et al, 2021; TAPAWAN et al (2020).

Grossoehme et al (2022) ressalta que os jovens e adultos, bem como seus cuidadores, encontram-se despreparados para lidar com as mudanças de metas que sucedem no progredir da doença. Conforme a doença vai progredindo, se faz necessário adaptações das metas de cuidar dialogadas com o paciente, família, cuidadores e equipe.

Nesse sentido, muitos benefícios são apontadas diante das intervenções em cuidados paliativos, dentre eles: planejamento prévio de cuidados, melhora da qualidade de vida, redução de sintomas desconfortáveis, aumento da satisfação dos pacientes, família e cuidador e menor utilização do sistema de saúde, além disso, estudos relatam que possibilitar os cuidados dignos em fim de vida reflete percepções positivas nos familiares sobre a assistência nessa fase, sendo fator que minimiza quadros de depressão e luto complicado. Assim sendo, uma assistência em cuidados paliativos poderia minimizar impactos diante do luto dos familiares (D'ALESSANDRO et al, 2020).

No planejamento das atividades da equipe deve-se pensar em etapas fundamentais que deverão ser ultrapassadas adequadamente, são elas: o entendimento da doença, o tratamento disponível e as possíveis limitações; a definição de objetivos e intervenções; promoção das necessidades individualizadas e antecipação de eventos (SBP, 2017). Nesse contexto, os Cuidados Paliativos surgem como uma proposta de política de saúde que perpassa o sistema em seus diferentes níveis de complexidade, atuando através de uma equipe multiprofissional que ofereça cuidados integrados e competência técnica (PINTO et al, 2019).

Diante dos inúmeros benefícios apontados pela atuação da equipe de cuidados paliativos junto à pacientes com CCC, suas famílias e ao sistema de saúde, bem como das necessidades e limitações envolvidas aos pacientes com distrofias musculares que carecem de cuidados contínuos e prolongados, com difíceis prognósticos e comorbidades que os leva a intercorrer constantemente aos serviços de saúde, este trabalho tem por objetivo investigar o cenário da produção científica atual sobre este tema nos serviços de saúde, buscando compreender os principais pontos convergentes, a fim de embasar novas propostas de políticas públicas que possam contribuir para a qualidade de vida dessa população.

METODOLOGIA

O presente estudo apresenta uma abordagem qualitativa de caráter exploratório, utilizando a abordagem metodológica de revisão integrativa que possibilita identificar, analisar e sintetizar resultados de estudos independentes sobre determinado assunto, sendo capaz de gerar repercussões benéficas para a assistência em saúde do paciente (SOUSA, SILVA E CARVALHO, 2010).

No âmbito da saúde é cada vez mais requisitado práticas baseadas em evidências, e em torno disso, a revisão integrativa é apontada como ferramenta satisfatória de análise de dados, por sua prerrogativa de sintetizar conhecimentos disponíveis e direcionar a prática clínica fundamentada no conhecimento científico (SOUSA, SILVA E CARVALHO, 2010).

Foram realizadas buscas de artigos científicos publicados nas seguintes bases de dados: US National Library of Medicine (PubMed), Literatura Internacional em Ciências da Saúde (Medline), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs) e Scientific Electronic Library Online (SCIELO). Os seguintes descritores foram aplicados para a busca na língua portuguesa e inglesa: “cuidados paliativos”; “serviços de saúde”; “distrofia muscular”.

Como critérios de inclusão utilizamos artigos publicados nos últimos 05 anos compreendidos entre 2017 e 2022, em língua inglesa ou portuguesa, com caráter metodológico variado e que em seus objetivos dissertasse acerca da prestação dos serviços de cuidados paliativos à pacientes com algum tipo de distrofia muscular e suas famílias; que descrevam as repercussões do serviço e seus resultados e que, em síntese, tragam colaborações pertinentes para a construção do conhecimento científico das ações dos serviços de cuidados paliativos junto à pacientes com distrofia muscular. Foram excluídos estudos que abordassem tratamentos terapêuticos medicamentosos específicos.

Foram realizadas análise descritiva de cada artigo encontrado na busca a partir do título, do resumo, dos objetivos e dos resultados. Foi realizado previamente a leitura do título e posteriormente do resumo, aqueles que não se aplicavam eram excluídos e os que se aplicavam eram explorados os objetivos e os resultados adquiridos.

Diante disso, um total de 33 artigos foram encontrados e analisados nas bases de dados publicados. Entretanto, após a aplicação das análises de inclusão, apenas 09 artigos foram selecionados para compor este estudo, conforme descrito na tabela 1.0 é possível verificar a distribuição da amostra dos artigos encontrados e dos selecionados de acordo com a base de dados. Não foram encontrados artigos publicados na base de dados Scielo, entretanto, a ausência de dados será apontada nas avaliações deste estudo, tendo em vista ser fundamental nestas conclusões. Ressaltamos que artigos publicados na mesma base de dados não tiveram seus resultados duplicados, sendo, portanto, incluídos uma única vez na tabulação final, para dirimir possíveis vieses.

Tabela 1. 0 Distribuição da amostra de artigos encontrados por base de dados.

| | PubMed | Medline | Lilacs | Scielo | Total |
|--------------------------------------|--------|---------|--------|--------|-----------|
| Leitura dos títulos e resumos | 27 | 05 | 01 | 0 | 33 |
| Artigos selecionados | 08 | 03* | 01 | 0 | 09 |

*Todos os artigos selecionados e existentes na base de dados Medline estão presentes na base de dados PubMed. Portanto, não foram tabulados na soma final, desviando duplicidade.

RESULTADOS

O quadro 1.0 apresentado a seguir, descreve os artigos selecionados e incluídos neste estudo organizados conforme título, autoria, ano de publicação, base de dados publicada e objetivos descritos nos estudos, conforme segue:

Quadro 1.0 Artigos selecionados e descritos em título, autoria, ano de publicação, base de dados e objetivos.

| Nº | TÍTULO | AUTORES/ANO | BASE DE DADOS | OBJETIVOS |
|----|---|---|----------------|---|
| 01 | Palliative Care in Duchenne Muscular Dystrophy: A Study on Parents' Understanding | Arun S., Manjusha GW., Kiran P., Veeramani PK., Meera GN., MS Keerthipriya, et al. Ano: 2021 | PUBMED | Explorar a compreensão dos pais sobre os serviços de cuidados paliativos disponíveis para crianças com DMD e os desafios enfrentados para sua utilização. |
| 02 | Perspectives on Palliative Care Among Duchenne Muscular Dystrophy Patients and Their Families in Singapore | Sarah JCT., Furene SW., Ming WL., Aaron QC., Jeremy BL., Velda H., et al. Ano: 2020 | PUBMED/MEDLINE | Descrever a percepção de pacientes com DMD e suas famílias sobre serviços de cuidados paliativos específicos para a doença em Cingapura. |
| 03 | Palliative care services in families of males with muscular dystrophy: Data from MD STARnet | Jennifer GA., Shree P., Christina T., Treeva J., Dennis M., Christopher C., et al. Ano: 2019 | PUBMED | Descrever os serviços de cuidados paliativos que as famílias de um grupo de homens com DMD e BMD receberam e avaliar fatores associados à utilização dos serviços. |
| 04 | Tasks and interfaces in primary and specialized palliative care for Duchenne muscular dystrophy - A patients' perspective | Maria J., Kristin B., Simone T., Annette B., Janbernd K., Ulrike S., et al. Ano: 2020 | PUBMED/MEDLINE | Propor um modelo colaborativo integrado com uma estreita cooperação de pacientes, familiares e prestadores de cuidados envolvendo áreas de tarefas e interfaces que complementam os cuidados paliativos primários e especializados. |
| 05 | Palliative care in Duchenne muscular dystrophy: Goals of care discussions and beyond | Aravindhan V., Vamshi KR., Ano: 2022 | PUBMED/MEDLINE | Discutir o desenvolvimento das ações em cuidados paliativos em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne. |
| 06 | Palliative care in neuromuscular diseases | Marianne de V., David JO. Ano: 2017 | PUBMED | Refutar a necessidade urgente de maior atenção ao desenvolvimento de cuidados paliativos em doenças neuromusculares crônicas progressivas associadas a incapacidades funcionais crescentes e morte prematura. |
| 07 | Adult North Star Network (ANSN): Consensus Guideline For The Standard Of Care Of Adults With Duchenne Muscular Dystrophy | R Quinlivan, B Messer, P Murphy, R Astin, R Mukherjee, J Khan, et al. Ano: 2021 | PUBMED | Criar um padrão de atendimento baseado em consenso por meio de uma série de oficinas multidisciplinares com especialistas de uma ampla gama de áreas clínicas para fornecer uma estrutura capaz de melhorar os serviços clínicos e cuidados multidisciplinares para adultos que vivem com Distrofia Muscular de Duchenne. |
| 08 | Assessment of the relationship between disease progression and goals of care by individuals with Duchenne muscular dystrophy and their caregivers | Daniel HG., Rachel T., Hemant S., Rachel J., Ian Ro., Kathryn M., et al. Ano: 2022 | PUBMED | Como os adolescentes e adultos jovens com DMD e seus cuidadores entendem a relação entre as mudanças físicas e a necessidade de mudar os objetivos do cuidado. |
| 09 | Avaliação de sintomas na distrofia muscular de Duchenne: uma estratégia de cuidado paliativo | Josiane RP., Mariana AS., Elisângela ASL., Cláudia FRS., Thais CC., Ana CMS. Ano: 2020 | ULACS | Verificar se pacientes com DMD entendem os termos do instrumento de avaliação sintomatológica ESAS e se são capazes de graduar seus sintomas através deste instrumento. |

CARACTERIZAÇÃO DOS DADOS

Os artigos elencados foram analisados e selecionados de acordo com os critérios de inclusão e exclusão descritos anteriormente com intuito de compilar os conhecimentos científicos existentes sobre a prática dos cuidados paliativos junto à pacientes com distrofia muscular e suas famílias nos serviços de saúde. Diante disso, foram encontrados artigos com diferentes e relevantes percursos metodológicos, com predomínio, sobretudo, de estudos qualitativos, exploratórios, descritivos e transversais, bem como alguns estudos que tratam diretamente de patologia específica, como a distrofia muscular de Duchenne. Não foi encontrado nenhum estudo que se propunha a compilar a abordagem dos cuidados paliativos aos tipos de distrofia muscular em outros quadros.

Referente ao ano de publicação, obtivemos como resultado: um estudo de 2017 (nº 06), um estudo de 2019 (nº 03), três estudos de 2020 (nº 02, 04, 09), dois estudos de 2021 (nº 01, 07) e dois estudos de 2022 (nº 05, 08). Todos os artigos encontrados são estudos internacionais e foram encontrados na língua inglesa, com exceção do Nº 09 que se encontra em português. Sobre os editoriais publicados, encontramos dois artigos publicados na revista Muscle Nerve (nº 05, 08), um artigo na Indian Journal Of Palliative Care (nº 01), um artigo na Academy Of Medicine Singapore (nº 02), um artigo na SAGE Open Medicine (nº 03), um artigo na Neuromuscular Disorders (nº 04), um artigo na Curr Opin Neurol. (nº 06), um artigo no Journal Of Neuromuscular Diseases (nº 07) e um artigo na Acta Fisiatrica (nº 09).

Observamos escassez de estudos brasileiros, que sejam traduzidos para o português ou com a população brasileira. Os estudos selecionados nos trazem temáticas importantes para a compreensão da prestação de serviços em cuidados paliativos aos pacientes com distrofias musculares e suas famílias, são eles: ações dos serviços: uma nova perspectiva do cuidar; A percepção dos Cuidados Paliativos: os desafios da adesão e; Perspectivas futuras, estes que serão discutidas a seguir.

DISCUSSÃO

Ações dos serviços: uma nova perspectiva do cuidar

Janisch et al (2020) ao abordar os cuidados paliativos à pacientes com distrofia muscular de Duchenne, aponta dois tipos de cuidados, são eles: cuidados paliativos primários e cuidados paliativos especializados. Ao observar que cuidados paliativos ao nível primário eram insuficientes no trato dos sintomas em sua complexidade, e que estes estariam sendo insuficientemente tratados, aumentando assim as taxas de hospitalizações e as dificuldades diante das transições das fases de vida, propôs-se então, um modelo colaborativo e integrado entre atenção primária e especializada, envolvendo áreas e tarefas multiprofissionais para: 1. Gerenciamento de sintomas; 2. Suporte as crises; 3. Alívio de tensões para cuidadores; 4. Coordenação de cuidados; 5. Planejamento antecipado de cuidados e; 6. Cuidados de fim de vida.

Os objetivos do serviço de cuidados paliativos não devem se restringir aos cuidados em final de vida, e sim devem incluir os estágios iniciais de uma condição que ameaça e limite o suporte à vida, partindo do diagnóstico da doença. Nesse sentido, a equipe deverá apoiar e auxiliar ações de tomada de decisão conforme a progressão da doença, realizar planejamento das diretivas avançadas de cuidado, auxiliar em intervenções de suporte à vida, tais como cuidados respiratórios com fins na qualidade de vida, e realizar a gestão de casos (ANDREWS et al, 2019).

O foco do cuidar requer uma filosofia holística, que incorpore a compreensão das necessidades físicas, emocionais, psicológicas, sociais, financeiras e espirituais dos pacientes e família. Nesse sentido, há mudança de um foco curativo para uma perspectiva de cuidado de longo prazo com fins em intervenções que possam garantir

cuidados ideais, propiciando e investindo na melhora da qualidade de vida do paciente e família diante de condições limitantes de vida (SADASIVAN et al, 2021).

Andrews et al (2019) em um estudo realizado com 233 pacientes com distrofia muscular refere que 91% utilizaram pelo menos um dos serviços profissionais da equipe de cuidados paliativos, seja multiprofissional ou individual, dependendo da experiência com a doença. Seus estudos refutam, entretanto, a importância do envolvimento precoce de uma equipe de profissionais em cuidados paliativos, e não exclusivamente de uma abordagem uniprofissional dos serviços. Porém, a escassa literatura sobre a temática sugere que os serviços não são recomendados ou utilizados tanto quanto poderiam ser.

Sadasivan et al (2021) aponta a intervenção precoce como fator capaz de minimizar impactos emocionais possivelmente associados aos estágios de transição evolutivos das doenças neuromusculares, referindo necessidade de integrar cuidados gerais aos cuidados paliativos desde os estágios iniciais, bem como a importância do envolvimento de cuidadores e família na garantia dos cuidados ideais aos pacientes frente as condições que limitem a vida.

Do contrário, Quinlivan et al (2021) em sua descrição, sugere, de modo uniprofissional, incorporar à equipe médica um consultor em medicina paliativa para prestar os devidos cuidados ao paciente, ajudando no controle dos sintomas e discutindo as questões relativas ao final de vida, tendo em vista que poucos pacientes com quadros mais avançados da doença disponham das diretivas antecipadas de cuidados, e que este seria um assunto desconfortável de ser tratado, tanto pelos pacientes quanto pela família, cuidadores e outros profissionais da saúde.

A percepção dos Cuidados Paliativos: os desafios da adesão

A inclusão dos cuidados paliativos no trato de condições patológicas com prognósticos críticos, como as distrofias musculares, oferece inúmeras vantagens às famílias, tendo em vista oportunizar a capacitação necessária para tomada de decisões proativas sobre as limitações existentes conforme a progressão da doença, motivando cuidador e familiares a buscar qualidade de vida ao invés de acomodar-se com o declínio funcional futuro e morte (ANDREWS et al, 2019; VEERAPANDIYAN e RAO, 2022).

Tapawan et al (2020) enfatiza a necessidade de preparar as famílias para adesão aos serviços de cuidados paliativos, bem como, fornecer cuidados contínuos que possam apoiar conforme a progressão da doença e oferecer controle de sintomas físicos favoráveis para a melhora da qualidade de vida do paciente.

A adesão aos serviços de cuidados paliativos pediátricos aos pacientes com distrofia muscular e sua família, por exemplo, está intimamente ligada a compreensão que estes têm sobre a temática. Os cuidados paliativos ainda são estigmatizados por concepções de morte e de fim de vida, e em torno disso, desperta, sobretudo nos pais e na família dos pacientes, resistência ou dificuldades na adesão do serviço, pois colocaria em discussão a finitude da vida (SADASIVAN et al, 2021).

Percebe-se que tiveram maior adesão as atividades as famílias que tinham conhecimento prévio sobre a filosofia dos cuidados paliativos ou experiências anteriores de pacientes que por algum período receberam os serviços (SADASIVAN et al, 2021). Entretanto, Quinlivan et al (2021) refere que a grande maioria das famílias de pacientes não ouviram falar e não tinham conhecimento do que seria os cuidados paliativos, de igual maneira, muitos profissionais da saúde e equipes que atendiam pacientes com distrofia muscular de Duchenne, também desconheciam a área.

Um estudo realizado com 33 pacientes em Cingapura identificou que destes apenas 30% conheciam os cuidados paliativos, e da amostra total 50% necessitavam de serviços de controle de dor. Esses achados foram atribuídos a probabilidade de que os cuidados paliativos estariam associados à estágios de fim de vida (TAPAWAN et al, 2020).

A progressão da doença também é um desafio, pois na medida em que se avançam os estágios evolutivos, as limitações funcionais se tornam mais presentes e os impactos

emocionais e de ajustamento do paciente e da família se intensificam, gerando crises emocionais e de convívio para ambos: para o paciente que terá de se ajustar cotidianamente a uma nova realidade de desafios e de complicações, e para os pais e familiares que terão o desafio de lidar com uma doença limitante de difícil prognóstico. (SADASIVAN et al, 2021).

Visser e Oliver (2017) corroboram que os equívocos existentes acerca da concepção dos cuidados paliativos entre pacientes, cuidadores, familiares e profissionais da saúde afetam diretamente a integração dos cuidados necessários aos pacientes gravemente afetados e as possibilidades interventivas nos cuidados de crianças e adultos que convivem com a doença.

A relação entre cuidador e pacientes adultos jovens, podem maximizar a capacidade de planejamento dos objetivos de vida e da rotina, reforçando as capacidades desses pacientes de processar informações, refletir sobre preferências e articular desejos, gerando autonomia e motivação (GROSSOEHME et al, 2022; VEERAPANDIYAN e RAO, 2022).

Grossoehme et al (2022) ao avaliar a percepção de adolescentes e adultos jovens com distrofia muscular de Duchenne em relação a progressão da doença e objetivos do cuidado, verificou que as metas são consideradas como base no diagnóstico, na progressão gradual da doença, e orientação para viver o presente. Há presença de desejo de autonomia que motiva o planejamento antecipado de cuidados, bem como também, as preferências de fim de vida em alguns casos.

Pavão et al (2020) ao avaliar a compreensão sobre sintomas de pacientes com distrofia muscular de Duchenne observou que sintomas como dor, cansaço, sonolência, depressão e bem-estar eram sintomas bem compreendidos entre os pacientes. Porém, sintomas como náusea, apetite, falta de ar e ansiedade não foram bem compreendidos. Nesse sentido, faz-se possível a utilização de instrumentos que possam avaliar simultaneamente múltiplos sintomas para seu manejo terapêutico.

Perspectivas futuras

Visser e Oliver (2017) apontam para uma necessidade urgente de atenção ao desenvolvimento de ações de educação em saúde em cuidados paliativos à pacientes com doenças neuromusculares crônicas progressivas, tendo em vista forte presença de prognóstico de incapacidade funcionais e de morte prematura, exigindo dos profissionais treinamentos e financiamento de pesquisas.

Sadasivan et al (2021) relata que ainda falta sensibilização científica e conscientização por parte da comunidade acadêmica e do público em geral para aderir os serviços dos cuidados paliativos, por estar constantemente associado e estigmatizado com o processo de morte ou de fim de vida, e por isso, em suas concepções, as ações que forem realizadas serão insatisfatórias por não poder reverter o quadro ou trazê-lo a cura.

Andrews et al (2019) na conclusão do seu estudo ressalta a necessidade contínua de educar os profissionais de saúde e o público sobre os cuidados paliativos e suas capacidades para melhorar a qualidade de vida entre indivíduos com condições limitantes.

Tapawan et al (2020) aponta barreiras significativas com relação a falta de conhecimento acerca dos cuidados paliativos, bem como a falta de acesso a serviços e aversão cultural, tendo em vista o tabu sobre os cuidados em fim de vida, quando relata seu estudo em Cingapura.

CONCLUSÃO

Diante dos dados coletados, percebemos uma quantidade ínfima de estudos que abordem o desenvolvimento de ações dos serviços de cuidados paliativos à pacientes com

distrofias musculares, embora sejam pacientes que convivem com doença ameaçadora e limitante de vida, de caráter progressivo e de espectro variado. Os estudos encontrados são em sua maioria relacionados a grupos de tipos específicos de distrofia muscular, tais como de Duchenne, não tendo sido verificado nenhum outro estudo que possa compilar a abordagem dos cuidados paliativos aos outros tipos de distrofias.

Compreendemos que a temática dos cuidados paliativos ainda é estigmatizada em muitas culturas e populações, trazendo uma percepção de morte e de fim de vida, resultando em resistências na adesão dos serviços, bem como, no baixo investimento para desenvolvimento de políticas que atendam as demandas existentes. Estes estigmas repercutem nos pacientes, nas famílias, nos cuidadores e nos profissionais de saúde, que por vezes também, carecem de processos de capacitação e de educação em saúde, com fins a adesão e a incorporação devida as intervenções sugeridas e envolver-se no plano de metas de cuidados.

Percebemos que o plano de cuidados prestados a esses pacientes é realizado gradativamente, de acordo com a progressão da doença, chamando a atenção para a importância do diagnóstico precoce e intervenção efetiva da equipe de cuidados paliativos ao diagnóstico, a progressão da doença que solicita readaptações físicas, emocionais e de metas, até os estágios finais, bem como o processo do luto.

Os dados coletados neste estudo, sinalizam que muitos pacientes que convivem com doenças ameaçadoras de vida ainda desconhecem ou não recebem a atenção adequada em se tratando de cuidados paliativos, mesmo sendo elegíveis para estes serviços, muitas vezes não é uma opção o acompanhamento por uma equipe especializada em cuidados paliativos.

A nível nacional, reforçamos a necessidade de estudos mais robustos, que possam investigar terapias holísticas, investir na qualidade de vida e assistência à saúde recebida por pacientes e famílias que convivem com distrofia muscular. A escassez de estudos foi um fator dificultador para a elaboração deste trabalho, tendo em vista que muitos dos conhecimentos científicos publicados se referem a intervenções terapêuticas medicamentosas, fisioterapêuticas, reabilitação, bioquímicas e mecânicas.

Embora trate-se de uma categoria de doenças raras, vale ressaltar que carecem de atenção das políticas públicas que possam investir na dignidade humana, na qualidade de vida e no bem-estar dos pacientes e sua família, devendo receber os recursos necessários para suprir suas necessidades e demandas.

REFERÊNCIAS

ANDREWS, J. G. et al. Palliative care services in families of males with muscular dystrophy: Data from MD STARnet. SAGE Open Medicine, Volume 7: 1-10, 2019.

Associação Portuguesa de Cuidados Paliativos. Cuidados Paliativos. Rev Cuid Paliativos. 1(1):7-12;17-25;52-61, 2014.

BIRESSI, S; FILARETO, A; RANDO, T.A. Stem cell therapy for muscular dystrophies. J Clin Invest. Nov 2;130(11):5652-5664, 2020, doi: 10.1172/JCI142031. PMID: 32946430; PMCID: PMC7598050.

CARTER, J.C; SHEEHAN, D.W; PROCHOROFF, A; BIRNKRANT, D.J. Muscular Dystrophies. Clin Chest Med. Jun;39(2):377-389, 2018, doi: 10.1016/j.ccm.2018.01.004. PMID: 29779596.

COELHO, C. B. T; YANKASKAS, J. R. Novos conceitos em cuidados paliativos na unidade de terapia intensiva. Rev Bras Ter Intensiva, 29(2), 222-230, 2017.

D'ALESSANDRO, M.P.S. et al. Manual de Cuidados Paliativos. São Paulo: Hospital SírioLibanês; Ministério da Saúde; 2020.

DEPARTAMENTO CIENTÍFICO DE MEDICINA DA DOR E CUIDADOS PALIATIVOS. Cuidados paliativos pediátricos: o que são e qual sua importância? Cuidando da criança em todos os momentos. Sociedade Brasileira de Pediatria, 2017. Acessado em 10 de agosto de 2022.

GROSSOEHME, D. H. et al. Assessment of the relationship between disease progression and goals of care by individuals with Duchenne muscular dystrophy and their caregivers. *Muscle Nerve*. Jun;65(6):646-651, 2022, doi: 10.1002/mus.27514. PMID: 35119694.

JANISCH, M. et al. Tasks and interfaces in primary and specialized palliative care for Duchenne muscular dystrophy - A patients' perspective. *Neuromuscul Disord*. Dec;30(12):975-985, 2020, doi: 10.1016/j.nmd.2020.09.031.

PAVÃO, J. R; SOUZA, M. A; LIZZI, E. A. S; SOBREIRA, C. F. R; CHAVES, T. C; MATTIELLO-SVERZUT, A. C. Avaliação de sintomas na distrofia muscular de Duchenne: uma estratégia de cuidado paliativo. *Acta Fisiatr*. 27(2):89-94, 2020.

PINTO, M; GOMES, R; TANABE, R. F; COSTA, A. C. C; MOREIRA, M. C. N. Análise de custo da assistência de crianças e adolescentes com condições crônicas complexas. *Ciênc. saúde coletiva*, 24 (11)Nov, 2019.

QUINLIVAN, R. et al. Adult North Star Network (ANSN): Consensus Guideline For The Standard Of Care Of Adults With Duchenne Muscular Dystrophy. *J Neuromuscul Dis*. 8(6):899-926, 2021, doi: 10.3233/JND-200609. PMID: 34511509; PMCID: PMC8673515.

SADASIVAN, Arun et al. Palliative Care in Duchenne Muscular Dystrophy: A Study on Parents' Understanding. *Indian J Palliat Care*. 27(1), 2021, 146-151. doi:10.4103/IJPC.IJPC_259_20

SOUZA, M.T; SILVA, M.D; CARVALHO, R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein*. 8(1 Pt 1):102-6, 2010.

TAPAWAN, S. J. C. et al. Perspectives on Palliative Care Among Duchenne Muscular Dystrophy Patients and Their Families in Singapore. *Ann Acad Med Singap*. Feb;49(2):72-77, 2020. PMID: 32246708.

VEERAPANDIYAN, A; RAO, V. K. Palliative care in Duchenne muscular dystrophy: Goals of care discussions and beyond. *Muscle Nerve*. Jun;65(6):627-629, 2022, doi: 10.1002/mus.27544.

VISSER, M.; OLIVER, D. J. Palliative care in neuromuscular diseases. *Curr Opin Neurol*. Dec;30(6):686-691, 2017, doi: 10.1097/WCO.0000000000000493. PMID: 28914735.

WHO, World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. Geneva: WHO; 1998. Acesso 10 de agosto de 2022. Disponível: <http://whqlibdoc.who.int/publications/9241545127.pdf>