

ADAPTAÇÃO DOS GRUPOS ELEGÍVEIS A CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS NO CONTEXTO DE DOENÇAS METABÓLICAS HEREDITÁRIAS.

SPOLADOR Gustavo Marquezani, KAWAHIRA Rachel Honjo, POLASTRINI Rita Tiziana Verardo, ZOBOLI Ivete, BARBOSA Silvia Maria de Macedo

Introdução: Na esfera dos cuidados paliativos pediátricos (CPP) são definidos 5 grupos de condições crônicas complexas (CCC) elegíveis à assistência, sendo eles: Grupo 1 (condições para as quais o tratamento curativo é possível, mas pode falhar); Grupo 2 (condições que requerem tratamento complexo e prolongado); Grupo 3 (condições progressivas limitantes de vida sem tratamento curativo); Grupo 4 (condições irreversíveis não progressivas que causam grande comprometimento levando a complicações de saúde e morte prematura); e Grupo 5 (crianças não nascidas com problemas de saúde maiores, crianças que sobrevivem por poucas horas ou dias e crianças com anomalias congênitas com função vital ameaçada). **Objetivo:** O objetivo desse trabalho foi adaptar os grupos de condições de saúde concernidas no campo dos CPP ao contexto dos erros inatos do metabolismo (EIM). **Métodos:** Foram identificadas as principais características e os conceitos centrais de cada um dos grupos de CPP e estabelecido um paralelo com as peculiaridades das classes fisiopatológicas dos EIM. **Resultados:** EIM de pequenas moléculas (algumas acidúrias orgânicas e defeitos do ciclo da ureia) elegíveis a transplante de órgão podem ser alocados ao grupo 1 dos CPP; distúrbios de oxidação dos ácidos graxos e defeitos de transportadores de glicose carecem de tratamento complexo e prolongado, preenchendo características do grupo 2; defeitos de síntese de aminoácidos, defeitos de reparo metabólico, distúrbios de tráfico e processamento e mitocondriopatias cumprem critérios do grupo 4. **Conclusão:** A justaposição dos grupos elegíveis a CPP na esfera dos EIM permite melhor compreensão dos objetivos dos cuidados paliativos no contexto pediátrico.

Palavras-chave: Erros Inatos do Metabolismo. Doenças Metabólicas. Cuidados Paliativos.