



AÇÕES DE SAÚDE PARA PESSOAS COM A SÍNDROME DE BERARDINELLI-SEIP

HEALTH ACTIONS FOR PATIENTS WITH BERARDINELLI-SEIP SYNDROME: RARE LIPODYSTROPHY PREVALENT IN RIO GRANDE DO NORTE

MEDEIROS, J. E. L. de

<https://orcid.org/0000-0002-8755-0253>

Universidade Federal do Rio Grande do Norte

DANTAS, M. L. F.

<https://orcid.org/0000-0002-5761-6776>

Universidade Federal do Rio Grande do Norte

BEZERRA, B. C.

<https://orcid.org/0000-0003-4433-9973>

Universidade Federal do Rio Grande do Norte

LIMA, K. L. da S.

<https://orcid.org/0000-0001-5907-490X>

Universidade Federal do Rio Grande do Norte

SARMENTO, A. S. C.

<https://orcid.org/0000-0003-1207-830X>

Universidade Federal do Rio Grande do Norte

CAMPOS, J. T. A. de M.

<https://orcid.org/0000-0002-8501-5521>

Universidade Federal do Rio Grande do Norte

RESUMO

A Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS) é uma rara doença genética autossômica recessiva, de alta prevalência no Rio Grande do Norte (RN), Brasil. O presente trabalho objetivou relatar a experiência dos acadêmicos de enfermagem, nutrição, psicologia e fisioterapia da Faculdade de Ciências da Saúde do Trairi (FACISA) durante ações multiprofissionais que englobavam pais e pessoas com a SBS no RN. Nesse projeto, foram realizadas orientações sobre alimentação saudável; escuta ativa para a compreensão do convívio social das pessoas com SBS; divulgações de materiais didáticos previamente produzidos; alongamento e relaxamento; e apresentações teatrais sobre a morfofisiologia e genética da SBS. Por meio desse projeto, tem sido possível propagar os conhecimentos sobre a SBS para a comunidade norte-rio-grandense que, em sua maioria, desconhece essa lipodistrofia tão prevalente na região. Adicionalmente, mudanças comportamentais mediadas por intervenções sistematizadas junto às famílias foram promovidas, melhorando a qualidade da assistência ofertada às pessoas com a SBS.

PALAVRAS-CHAVE: lipodistrofia generalizada congênita; equipe multiprofissional; educação em saúde.

ABSTRACT

Berardinelli-Seip Syndrome (SBS) is a rare and highly prevalent autosomal recessive genetic disease in Rio Grande do Norte (RN), Brazil. The present work aimed to report the experience of nursing, nutrition, psychology and physiotherapy students at Faculdade de Ciências da Saúde do Trairi (FACISA) during multiprofessional actions involving parents and people with SBS in RN. In

this project, guidance was given on healthy eating; active listening for understanding the social life of people with SBS; dissemination of previously produced teaching materials; stretching and relaxation; and theatrical presentations on SBS morphophysiology and genetics. Through this project, it has been possible to spread the knowledge about SBS to the community of Rio Grande do Norte, which is unaware of this lipodystrophy so prevalent in the region. Additionally, behavioral changes mediated by systematic interventions with families were promoted, improving the quality of care offered to people with SBS.

Keywords: generalized congenital lipodystrophy; multiprofessional team; health education.

1. Introdução

A Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS) é uma doença genética autossômica recessiva rara cuja prevalência mundial é 1 caso para 12 milhões de pessoas nascidas vivas. Entretanto, acredita-se que para cada 4 casos existentes, apenas 1 seja relatado (PATNI; GARG, 2015). Dos cerca de 500 casos registrados na literatura, estimou-se a prevalência de 3,23 casos para cada 100.000 habitantes no estado do Rio Grande do Norte (RN), no Nordeste do Brasil, resultando na maior prevalência do Brasil e do mundo (MEDEIROS et al., 2017). Embora o primeiro caso de SBS tenha sido relatado no Brasil, sua prevalência no país ainda não foi completamente investigada. Informações limitadas estão disponíveis sobre a prevalência de SBS em algumas regiões do Brasil e apenas o RN apresenta dados epidemiológicos definidos (MEDEIROS et al., 2017).

Os projetos de extensão intitulados “Atuação Multiprofissional frente à Síndrome de Berardinelli-Seip” e “Desmistificando a Síndrome de Berardinelli no interior do Rio Grande do Norte” surgiram em 2015 no interior do Rio Grande do Norte (RN), Brasil, com o objetivo de promover ações de saúde multiprofissionais sobre a Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS) nessa região. Frente à

elevada prevalência dessa síndrome no estado do RN e ao desconhecimento pela população em geral, incluindo os profissionais da saúde, a atuação multiprofissional vêm auxiliando as pessoas com a SBS, seus familiares e os profissionais de saúde acerca dos cuidados adequados para o seu tratamento.

2. Referencial teórico

As lipodistrofias são doenças raras caracterizadas pela perda de gordura corporal. O padrão e extensão dessa perda são heterogêneos e podem se apresentar em regiões anatômicas pontuais, ou até mesmo no corpo inteiro (PATNI; GARG, 2015). A forma generalizada congênita foi citada pela primeira vez pelo médico endocrinologista Waldemar Berardinelli, em 1954, em duas crianças no Brasil, e confirmada por Martin Seip em outros três casos (BERARDINELLI, 1954; SEIP; TRYGSTAD, 1963). Portanto, esse tipo de lipodistrofia ficou conhecida como Síndrome de Berardinelli-Seip (SBS).

Clinicamente, as principais características apresentadas pelas pessoas com SBS são: a ausência quase completa do tecido adiposo subcutâneo, o que resulta na insuficiência em metabolizar e estocar material lipídico de maneira adequada nos adipócitos, provocando o acúmulo de gordura em órgãos não habituais, como: fígado, baço, pâncreas, coração, endotélio arterial e pele (MACHADO et al., 2013). Esse acúmulo de lipídios no baço e fígado pode

culminar em hepatoesplenomegalia (BERARDINELLI, 1954; GARG, 2000). Por outro lado, pessoas com SBS apresentam gordura preservada em áreas como: órbitas oculares, palmas das mãos, plantas dos pés, couro cabeludo, períneo e regiões periarticulares (AGARWAL; GARG, 2006; BELTRAND et al., 2010; GARG, 2000).

Outras características são identificadas nesses pacientes como: face grosseira, acromegalia, acantose nigricans, protusão umbilical, hipertrigliceridemia, esteatose hepática, diabetes melito, resistência à insulina e aterosclerose de início precoce, entre outras (BERARDINELLI, 1954; GARG, 2000). Como existem relações consanguíneas em certas regiões do RN, todos os anos ainda se fazem alguns novos diagnósticos desta síndrome. Em alguns casos, esse diagnóstico é realizado já no primeiro ano de vida, mas, em outros, o diagnóstico pode ser muito tardio, com o paciente já apresentando complicações crônicas, como o diabetes melito (LIMA et al., 2016).

3. Materiais e métodos

O presente trabalho trata-se de uma coletânea de relatos de experiências vivenciadas por estudantes de graduação nas áreas biomédicas durante a realização das ações de extensão denominadas: “Atuação Multiprofissional frente à Síndrome de Berardinelli-Seip” e “Desmistificando a Síndrome de Berardinelli no interior do Rio Grande do Norte”. Com a colaboração da Associação dos Pais e Pessoas com a Síndrome de Berardinelli do estado do Rio Grande do Norte (ASPOSBERN), localizada na cidade de Currais Novos, Rio Grande do Norte, Brasil, essas ações vêm acontecendo desde 2015.

Por meio dos projetos supracitados, foram produzidos diferentes materiais didáticos para 37 pessoas com a SBS, seus familiares e profissionais da saúde obterem acesso às informações básicas de como funciona o corpo humano, o papel das moléculas biológicas para a manutenção do

equilíbrio corporal e as disfunções metabólicas que acometem uma pessoa com a SBS. Foram elaborados jogos lúdicos a partir de metodologias de ensino criativas, participativas e inovadoras para as atividades voltadas para as crianças com a SBS.

Participaram 30 estudantes de graduação da FACISA. Os estudantes de nutrição, fisioterapia e enfermagem realizaram o acompanhamento das pessoas com a SBS desde 2015, com o intuito de promover uma educação alimentar adequada, práticas de alongamento e relaxamento e verificação dos níveis de glicemia e da pressão arterial. Por sua vez, os estudantes de psicologia analisaram o convívio social das pessoas com a SBS como estratégia para perceber as afetações e sentimentos dessas pessoas frente à doença, além de entender o papel da ASPOSBERN na vida delas. Ademais, também buscaram compreender como eles se sentiam enquanto pessoas com a SBS ou como os familiares se sentiam em relação a ter um(a) filho(a) com essa síndrome rara. As principais experiências pessoais e sociais narradas pelos entrevistados foram agrupadas em categorias que concatenaram o relevante papel da ASPOSBERN na vida dessas pessoas.

4. Resultados e discussões

Os materiais didáticos desse projeto foram elaborados pelos discentes dos cursos de enfermagem, fisioterapia, nutrição e psicologia da FACISA/UFRN utilizando uma linguagem acessível, com o objetivo de evidenciar as causas e consequências da SBS, focando nos aspectos morfofisiológicos e genéticos da doença. Foram produzidos jogos lúdicos, cartilhas, livro, peças de teatro, banners, entre outros. Um dos materiais didáticos produzido foi a peça teatral ‘O Sumiço do Tecido Adiposo’, a qual retrata detalhadamente a SBS e tem sido apresentada nos eventos anuais da ASPOSBERN (Figura 1).



Figura 1- Encenação da peça teatral 'O Sumiço do Tecido Adiposo'

SEIP; TRYGSTAD, 1963). Dessa forma, o controle dietético é uma das intervenções terapêuticas extremamente necessárias visto que a má alimentação pode resultar em inúmeros problemas metabólicos, afetando os diversos sistemas orgânicos.

Tendo em vista a escassez de material bibliográfico sobre a SBS, foi desenvolvido um livro sobre os aspectos morfofisiológicos e genéticos da doença com foco para os profissionais da saúde e estudantes universitários. Cartilhas com uma linguagem mais acessível à comunidade externa, com foco nas pessoas com SBS e seus familiares, também foram elaboradas e distribuídas durante as ações de extensão junto à ASPOBERN e nos hospitais universitários que são referência para o tratamento da doença no RN. Esses materiais têm como objetivo auxiliar na promoção da melhoria da qualidade de vida das pessoas com SBS e desmistificar essa síndrome mundialmente tão rara, mas altamente prevalente no RN.

A confirmação clínica e genética de que uma criança tem SBS pode causar grande impacto na família, principalmente porque a discriminação e o preconceito são os fatores que mais prejudicam. Dessa maneira, a criança deverá ser avaliada em relação aos riscos identificados ao nascer e sobre as alterações metabólicas, comportamentais que possam desenvolver durante seu crescimento, além de fatores que influenciam na sua saúde, como a alimentação inadequada. A partir da identificação dos fatores de risco, condições socioeconômicas, qualidade de vida e

panorama epidemiológico, é possível definir os grupos mais vulneráveis (OMS, 2009). Nesse contexto, tendo em vista que tais parâmetros já foram mapeados anteriormente pela nossa equipe, incluindo as crianças com SBS (MEDEIROS et al., 2017), as atividades lúdicas realizadas foram fundamentais para a educação alimentar desse público, tendo em vista que desde muito cedo as crianças com SBS já apresentam problemas metabólicos, inclusive diabetes melito.

No atendimento da pessoa com SBS, nada é exato ou pré-definido; sempre é possível se deparar com variações de pessoa para pessoa. Elas apresentam certa dificuldade em encontrar o tratamento multiprofissional adequado em virtude do desconhecimento por parte dos profissionais da saúde. DANTAS (2015) e SANTOS (2017) realizaram ações de saúde com as equipes de enfermagem de dois hospitais do RN e da atenção básica, uma vez que o profissional de enfermagem possui eventualmente um contato direto com estes pacientes, e deve ser melhor orientado sobre a SBS, suas manifestações clínicas e formas de tratamento. Essas ações de saúde foram fundamentais para esclarecer as dúvidas sobre a síndrome e orientar familiares e as pessoas com a SBS sobre os cuidados que devem ter com a saúde de uma pessoa lipodistrófica, possibilitando uma assistência de enfermagem de forma mais eficaz (DANTAS, 2015; SANTOS, 2017). Estes profissionais devem sintetizar as realidades conhecidas e vividas por estes pacientes, de maneira a atuar como uma ponte entre a

pessoa com SBS, seus familiares e a equipe multiprofissional de saúde.

A equipe enfermagem também avaliou as condições de saúde dos homens com SBS, uma vez que estudos revelaram que algumas doenças estão relacionadas a comportamentos tipicamente masculinos, fazendo com que a morbimortalidade dos homens seja superior à das mulheres (BRASIL, 2008; PASCHOALICK; LACERDA; CENTA, 2006). Posto isso, durante o encontro anual da ASPOBERN foi realizada uma abordagem individual com os homens com a SBS, explanado os objetivos do plano de cuidado a saúde do homem e, a partir disso, foram realizadas entrevistas abordando temas sobre cuidado, sexualidade masculina e suas implicações. Essa fase se caracterizou pela formação de vínculos com os sujeitos eleitos por meio da escuta ativa. Nestas entrevistas, os homens inicialmente se mostraram tímidos, tendo dificuldade de expor seus pensamentos e seu cotidiano. No entanto, do decorrer da entrevista eles foram se mostrando mais colaborativos. Foi possível observar a discrepância de informações sobre a própria condição de alguns sujeitos em relação a outros, demonstrando que o entendimento em relação ao cuidado e a própria saúde merecem uma atenção especial de maneira assistencial e integral, pois as concepções sociais e culturais desses sujeitos afetam seu tratamento.

Em relação ao cuidado pessoal, foi questionado ao público-alvo como eles tratavam da própria saúde e se costumavam procurar os serviços de saúde de maneira regular para tratar das implicações geradas pela SBS. Alguns afirmaram procurar profissionais especializados como endocrinologistas, cardiologistas e seguir o tratamento prescrito pelos profissionais de saúde à risca. No entanto, alguns afirmaram que não faziam uso de quaisquer medicações ou terapias. Durante as entrevistas foi possível perceber que, para alguns, a sexualidade ainda é um tema constrangedor, evidenciando suas inseguranças. Em relação ao conhecimento desse público a respeito da SBS e suas implicações, foi observado que os fatores culturais e sociais influenciam bastante no seguimento correto do tratamento. Dessa maneira, foi observado que os homens com

melhor instrução seguiam o tratamento corretamente, pois sabiam as implicações das alterações que seu corpo sofreria na ausência de alguma medicação ou de uma dieta equilibrada.

Diante do exposto, foi possível observar a percepção dos homens com a SBS em relação ao cuidado com a saúde e, portanto, estabelecer estratégias que possam favorecer a efetivação da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde do Homem (PNAISH), promovendo melhorias na saúde da população masculina com a SBS e também evidenciar que é muito importante o trabalho conjunto da enfermagem e psicologia, buscando a adaptação das necessidades especiais e um ambiente familiar que promova autonomia e diferentes possibilidades de descobertas do potencial da pessoa com a SBS.

Em relação ao público infantil e, tendo em vista a realização de uma assistência integral de enfermagem na puericultura, os alunos de enfermagem puderam avaliar as crianças com SBS em relação aos riscos identificados ao nascer e alterações que possam adquirir durante seu crescimento, além observar e esclarecer dúvidas aos seus pais de fatores que influenciam na produção da saúde ou da doença nesse público infantil.

A equipe da fisioterapia atuou com relaxamentos, alongamentos, educação em saúde e diversas atividades para aumentar o bem-estar e o vínculo entre as pessoas com SBS das diferentes cidades do RN e Paraíba (PB). Todos os momentos foram previamente planejados e discutidos com o intuito de incluir todas as pessoas com a SBS, tendo em vista que a grande maioria das pessoas com SBS que participa das ações são de outras cidades, estados e até países diferentes, como o Chile. O relaxamento é uma importante intervenção na diminuição da ansiedade e depressão em indivíduos adultos (KLAININ-YOBAS et al., 2015). Nesse sentido, técnicas de relaxamento foram utilizadas durante o evento para diminuição do estresse dos participantes. Já os alongamentos musculares surgiram da necessidade de envolver todos os participantes em uma atividade dinâmica e motivá-los a realizar a prática de exercícios físicos constantes, tendo em vista que

podem ajudar no controle glicêmico (BALDUCCI et al., 2014).

A equipe de nutrição realizou o acompanhamento do índice glicêmico e forneceu orientações acerca dos alimentos mais indicados para o consumo por pessoas lipodistróficas, além de ter realizado atividades lúdicas sobre alimentação saudável tanto para as crianças como para os adultos. Esse é um desafio muito grande, tendo em vista que a maioria das pessoas com a SBS acabam consumindo alimentos que pioram o perfil metabólico, resultando no aumento do comprometimento das comorbidades já descritas para esses pacientes.

A equipe de psicologia realizou entrevistas semiestruturadas e contou com a participação espontânea dos participantes. A entrevista contemplou aspectos da experiência subjetiva dos entrevistados no que concerne a ser uma pessoa com a SBS, ao seu convívio social, preconceitos aos quais estão expostos, à relevância da ASPOSBERN em sua vida e às perspectivas futuras em relação ao próprio desenvolvimento pessoal e profissional. Por meio do discurso dos entrevistados, foi possível observar que o preconceito é uma das maiores dificuldades enfrentadas pelas pessoas com a SBS e também um dos principais motivos para que eles deixem a escola precocemente. Quando crianças, recebem alcunhas como “anão (ã)” e “cara amassada”. Quando adolescentes, as pessoas do sexo masculino com a SBS adotam uma forma física musculosa e o preconceito se reduz paulatinamente entre os homens, na medida em que se eleva entre o público feminino, uma vez que a forma física do corpo feminino remete aos aspectos masculinos, vinculado com dizeres preconceituosos como “macacas”, “travestis”, etc., como relatou uma das entrevistadas:

“No período da adolescência foi que os sinais da síndrome se intensificaram: ombros largos e corpo masculinizado”.

A paciente relata que não sofreu muito porque residia no sítio. Entretanto, entre os 17 e os 27 anos foi o período em que ela mais sofreu preconceito. Sobretudo, porque engravidou. Era muito musculosa e, quando grávida, as pessoas perguntavam: “como

você engravidou, traveco?” e afirmavam “macaca travesti!”. Além disso, perguntavam ao seu esposo:

“E você, com tanta mulher no mundo, não tem vergonha de sair com um traveco, não?!”.

O preconceito também se evidencia no discurso de um rapaz entrevistado:

“As pessoas às vezes me chamavam de anão, cara amassada e teve alguém que me perguntou certa vez: ‘Ei boy, essa sua cara amassada foi um acidente?’”

Diante disso, podemos observar que o sofrimento é das pessoas com SBS, seus parceiros (se houver) e demais familiares. A solidão é o sentimento mais recorrente entre os entrevistados, tanto pelas poucas amizades que possuem, como pelo fato de estarem solteiros há muito tempo ou por que nunca conseguiram sequer firmar um sólido relacionamento amoroso. Diante disso, dois aspectos foram essenciais para entender os sentimentos dos participantes, que são: escassez de laços de amizade e espaço limitado em vivências sociais. A maioria das pessoas com a SBS convivem apenas com o grupo familiar que, por vezes, sente dificuldade em enxergá-los como pessoas dotadas de potencialidades e, por cuidado excessivo, acabam protegendo-os consideravelmente de contatos externos. O segundo aspecto se refere à dificuldade das próprias pessoas com a SBS em estabelecer laços afetivos, principalmente devido ao sentimento contínuo de que são diferentes das outras pessoas, o que pode ser justificado pelo recorrente preconceito sofrido e ainda pelo desconhecimento da maior das pessoas sobre a SBS.

A ASPOSBERN desenvolve um importante papel divulgando informações e conhecimento científico sobre a SBS, proporcionando melhoria nas condições de existência dessas pessoas, devido à significativa relativa divulgação que tem sido realizada. Atualmente, as pessoas começaram a obter conhecimento sobre a SBS por meio da referida associação, facilitando o convívio das pessoas com a SBS com seus familiares e demais membros da

sociedade (Figura 2), como expressa um dos entrevistados em seu discurso:

“A associação trouxe muitos benefícios, inclusive no sentido de que as pessoas passaram a conhecer um pouco sobre a síndrome que, até então, era desconhecida”.

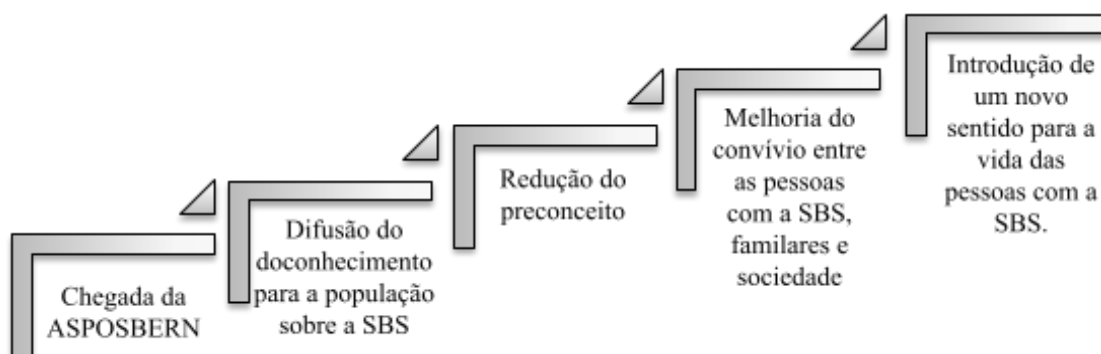
Ratificando a relevância da ASPOSBERN na vida das pessoas com a SBS, uma outra entrevistada relatou ainda que:

“Antes da associação me sentia perdida, hoje consigo me encontrar. Me valorizar. Me aceitar.” (Mulher com a Síndrome de

Berardinelli, 44 - Só descobriu o que tinha a SBS aos 42 anos de idade).

Dos pacientes entrevistados apenas dois são usuários somente de álcool, nove são usuários de drogas, seis são usuários de álcool e drogas, apenas um não respondeu. Quatorze pacientes disseram que tinham a participação da família no tratamento e que tinham encaminhamentos visando a reinserção social, quatro dos pacientes não responderam.

Figura 2- A ASPOSBERN e sua relevância na vida das pessoas com a SBS.



Considerando a prospecção e a qualidade de vida das pessoas com a SBS, buscamos também compreender quais seriam os seus planos para o futuro. Dentre os relatos, destacamos os planos de ter saúde, uma vez que a saúde desses pacientes é bastante fragilizada; construir uma família, considerando a acentuada dificuldade em desenvolver e fortalecer laços de amizade ou amorosos; e estudar para se profissionalizar, na medida em que muitas pessoas ainda oferecem determinado descrédito às capacidades de trabalho e desenvolvimento pessoal e profissional. Muitas vezes, a profissionalização se deve ao fato das pessoas com SBS terem abandonado os estudos ou não terem concluído devido às altas incidências de preconceito sofrido no período escolar inicial.

“Construir uma família e ter saúde para assim viver uma vida longa. Não planejo muito e prefiro viver a vida intensamente. Gostaria de ter uma profissão melhor, mas enquanto tiver os meus pais junto de mim, tudo está ótimo”.

Esse momento de integração entre os discentes de diferentes áreas da saúde tem extrema importância para estimular as práticas interdisciplinares e multiprofissionais na FACISA e, posteriormente, no ambiente de trabalho, o que auxiliará na promoção em saúde mais adequada para as pessoas com a SBS. Fica evidente que atividades realizadas por uma equipe multiprofissional têm grande relevância e muitas vantagens, tais como: integração da equipe; atendimento e assistência humanizada; fortalecimento nas relações entre a equipe multiprofissional e maior coesão e produtividade no trabalho realizado.

5. Conclusão

Através da realização dessas ações de extensão foi possível verificar que a atuação de uma equipe multidisciplinar tem permitido um acompanhamento mais eficaz das pessoas com SBS através da realização de inúmeras intervenções em saúde e mudanças de hábitos cotidianos. A partir

desse projeto, ficou clara a necessidade de manter o processo interativo “pessoa com a SBS-família-equipe interdisciplinar” como fonte primordial para o cuidado em saúde apropriado, bem como a realização do aconselhamento genético para essas famílias, tendo em vista que tal equipe atua de forma ativa no desenvolvimento das pessoas com SBS.

Tendo em vista a elevada prevalência de pessoas com a SBS no RN, a realização das atividades extensionistas desse projeto junto à ASPOBERN tem permitido a ampliação das oportunidades educacionais das pessoas

com a SBS e seus familiares, a fim de melhorar o processo de ensino-aprendizagem desse público. Por meio desse projeto também foi possível proporcionar oportunidades educacionais para o desenvolvimento das competências e habilidades dos discentes de graduação da FACISA, bem como o desenvolvimento social e o espírito crítico necessários para uma atuação multiprofissional eficaz, o que vem resultando em uma maior interação entre a universidade, as pessoas com SBS e seus familiares.

REFERÊNCIAS

- (1) AGARWAL, A. K.; GARG, A. Genetic Disorders of Adipose Tissue Development, Differentiation, and Death. *Annual Review of Genomics and Human Genetics*, v. 7, n. 1, p. 175–199, 2006.
- (2) BALDUCCI, S. et al. Physical Exercise as therapy for type II diabetes. *Diabetes/Metabolism Research and Reviews*, v. 32, n. 30, p. 13–23, 2014.
- (3) BELTRAND, J. et al. Resistance to leptin-replacement therapy in Berardinelli-Seip congenital lipodystrophy: An immunological origin. *European Journal of Endocrinology*, v. 162, n. 6, p. 1083–1091, 2010.
- (4) BERARDINELLI, W. An undiagnosed endocrinometabolic syndrome: report of 2 cases. *J Clin Endocrinol Metab*, v. 14, n. 2, p. 193–204, 1954.
- (5) BRASIL. Política Nacional de Atenção Integral à Saúde do Homem (Princípios e Diretrizes). Departamento de Ações Programáticas Estratégicas, 2008.
- (6) DANTAS, V. K. C. Estudo sobre o conhecimento dos profissionais de Enfermagem acerca da Síndrome de Berardinelli – Seip (BSCL) em dois hospitais do Estado do Rio Grande do Norte [Monografia]. 2015.
- (7) GARG, A. Lipodystrophies. *The American Journal of Medicine*, v. 108, n. 2, p. 143–152, 2000.
- (8) KLAININ-YOBAS, P. et al. Effects of relaxation interventions on depression and anxiety among older adults: a systematic review. *Aging & Mental Health*, v. 19, n. 12, p. 1043–1055, 2015.
- (9) LIMA, J. G. et al. Clinical and laboratory data of a large series of patients with congenital generalized lipodystrophy. *Diabetology & Metabolic Syndrome*, v. 8, n. 23, 2016.
- (10) MACHADO, P. V. et al. Do you know this syndrome? Berardinelli-Seip syndrome. *Anais brasileiros de dermatologia*, v. 88, n. 6, p. 1011–1013, 2013.
- (11) MEDEIROS, L. B. A. et al. High prevalence of Berardinelli-Seip Congenital Lipodystrophy in Rio Grande do Norte State, Northeast Brazil. *Diabetology & Metabolic Syndrome*, v. 9, n. 80, 2017.

MEDEIROS, J. E. L. de; DANTAS, M. L. F.; BEZERRA, B. C.; LIMA, K. L. da S.; SARMENTO, A. S. C.; CAMPOS, J. T. A. de M.

(12) OMS. Child growth standards and the identification of severe acute malnutrition in infants and children. World Health Organization, p. 1–12, 2009.

(13) PASCHOALICK, R. C.; LACERDA, M. R.; CENTA, M. D. L. Gênero Masculino e Saúde. *Cogitare Enfermagem*, v. 11, n. 1, p. 80–86, 2006.

(14) PATNI, N.; GARG, A. Congenital generalized lipodystrophies—new insights into metabolic dysfunction. *Nature Reviews Endocrinology*, v. 11, n. 9, p. 522–534, 2015.

(15) SANTOS, L. G. B. Conhecimentos dos profissionais de enfermagem acerca da Síndrome de Berardinelli-Seip em Unidades Básicas de Saúde do Seridó – RN [Monografia]. 2017.

(16) SEIP, M.; TRYGSTAD, O. Generalized Lipodystrophy. *Archives of Disease in Childhood*, v. 38, p. 447–453, 1963.