UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS MÉDICAS
CURSO DE MEDICINA

FILIPE MELO ARRUDA LEITE

ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO CARDIOVASCULAR GLOBAL NOS PORTADORES DE ESCLEROSE SISTÊMICA: UM ESTUDO TRANSVERSAL

JOÃO PESSOA
2024

FILIPE MELO ARRUDA LEITE

ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO CARDIOVASCULAR GLOBAL NOS PORTADORES DE ESCLEROSE SISTÊMICA: UM ESTUDO TRANSVERSAL

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Medicina pela Universidade Federal da Paraíba.

Orientador: Prof. Dr. Agostinho Hermes de Medeiros Neto.

JOÃO PESSOA

2024

Catalogação na publicação
Seção de Catalogação e Classificação

L533e Leite, Filipe Melo Arruda.
Estratificação de risco cardiovascular global nos portadores de esclerose sistêmica: um estudo transversal / Filipe Melo Arruda Leite. - João Pessoa, 2024.
38 f. : il.

Orientação: Agostinho Hermes de Medeiros Neto.
TCC (Graduação) - UFPB/CCM.

1. Esclerose Sistêmica. 2. Aterosclerose. 3. Risco cardiovascular. I. Neto, Agostinho Hermes de Medeiros. II. Título.

UFPB/CCM CDU 616.13-004.69(043.2)

Elaborado por Rodrigo Meschiatti - CRB-CRB-PB-000776/O

FILIPE MELO ARRUDA LEITE

ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO CARDIOVASCULAR GLOBAL NOS PORTADORES DE ESCLEROSE SISTÊMICA: UM ESTUDO TRANSVERSAL

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Medicina pela Universidade Federal da Paraíba. Apresentação realizada com banca avaliadora presencial e orientador à distância, em modalidade virtual.

Aprovado em: 06/12/2024.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Agostinho Hermes de Medeiros Neto
(Orientador)
Universidade Federal da Paraíba (UFPB)

Prof. Dr. Aristides Medeiros Leite
Universidade Federal da Paraíba (UFPB)

Prof. Especialista. Sandra Rejane Cabral Batista
Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW)

“Nada acontece que Deus não tenha previsto desde a eternidade”

Santa Terezinha

AGRADECIMENTOS

Gostaria de expressar minha sincera gratidão a todas as pessoas que contribuíram durante a jornada do curso de medicina. A finalização deste trabalho de conclusão de curso é o culminar de um esforço coletivo e, desta forma, há muitas pessoas a quem devo agradecer.

Primeiramente, expresso minha profunda gratidão a Deus e a Nossa Senhora. Em nossa identidade, Deus nos cria e nos dá uma vocação, um chamado específico além da capacidade para segui-lo. A medicina é um chamado de Deus para curar e “a quem muito é dado, muito será exigido” (Lucas 12:48).

Aos meus pais, irmão, avós, minha namorada e toda minha família meus mais sinceros agradecimentos. Eles são o meu alicerce, a minha fonte de força, amor e inspiração. Não teria obtido êxito em frente a tantos desafios não fosse por eles. A jornada foi tortuosa, mas os aprendizados e conquistas são inestimáveis.

Minha gratidão ao meu orientador, Dr Agostinho Medeiros, por ter aceitado assumir esta tarefa com tamanha disponibilidade e dedicação. Suas sugestões e paciência foram fundamentais para o desenvolvimento deste trabalho.

Gratidão à Dra Sandra Rejane, médica responsável pelo acompanhamento dos pacientes envolvidos nesta pesquisa. Não só permitiu como incentivou o desenvolvimento deste trabalho.

Agradeço também aos professores que marcaram positivamente minha trajetória que tanto ensinaram através do cuidado e da dedicação ao próximo. Quantos conhecimentos valisoso foram compartlhados e que enriqueceram minha vida acadêmica

A todos, meu mais profundo agradecimento.

Filipe Melo Arruda Leite

RESUMO

Introdução A esclerose sistêmica (ES) é uma patologia autoimune complexa que pertence a um heterogêneo grupo de doenças cuja principal característica é a fibrose da pele, acometendo desde o tecido tegumentar isoladamente até os órgãos internos. Semelhante a outras doenças autoimunes como artrite reumatoide (AR) e Lúpus Eritematoso sistêmico (LES), ocorre um processo de aterosclerose acelerado na Esclerose Sistêmica que não é completamente explicado pelos fatores de risco cardiovascular tradicionais como obesidade, tabagismo e hiperlipidemia. As doenças cardiovasculares típicas (DCV) não são as complicações cardiovasculares mais frequentes na ES, porém os estudos mostram que suas prevalências são aumentadas em relação à população geral e respondem por cerca de 8-15% das mortes relacionadas a ES. Nesse contexto, os escores de risco cardiovascular são ferramentas que estimam o risco de desenvolver doenças cardiovasculares. Dentre algoritmos de risco tradicionais, o Escore de Risco Global de Framingham (ERG) é um dos mais utilizados e validados. Assim, considerando a prevalência aumentada de DCV na ES, o atual estudo buscou estratificar o risco cardiovascular a partir do ERG dos pacientes diagnosticados com ES acompanhados em serviço ambulatorial de referência do Estado da Paraíba. **Metodologia:** Tratou-se de uma pesquisa observacional, transversal, realizada nos ambulatórios de Pneumologia e de Reumatologia do Hospital Universitário Lauro Wanderley entre o período de setembro de 2022 a agosto de 2023, e entre julho de 2024 a setembro de 2024. Foram incluídos no estudo pacientes com 30 a 74 anos de idade diagnosticados com ES de acordo com os critérios da ACR/EULAR de 2013. **Resultados:** foram incluídos 20 pacientes na amostra. 100% (n=20) dos pacientes eram do sexo feminino. Dessas, 20% (n=4) eram brancas, 70% (n=14) eram pardas e 10% (n=2) eram negras, 95% (n=19) das pacientes apresentavam o subtipo limitado da ES e apenas 5% (n=1) apresentavam o subtipo difuso. Já a média ± DP do tempo de duração da doença foi de 10,32 ± 5,01 anos. O risco cardiovascular calculado pelo ERG teve mediana de 4,8%. No tocante a distribuição pela classificação de risco, 50% (n=10) foram classificados como baixo risco cardiovascular, 35% (n=7) como risco intermediário e 15% (n=3) como alto risco. **Conclusões:** Observou-se uma distribuição de categorias de risco semelhantes aos encontrados na literatura com predomínio de baixo e médio risco respectivamente e uma prevalência de mulheres, de meia-idade e pardas com alta prevalência de sobrepeso e subtipo limitado da ES e com percentual considerável de hipertensas.

PALAVRAS-CHAVE: Esclerose Sistêmica. Aterosclerose. Risco cardiovascular.

ABSTRACT

Introduction: Systemic sclerosis (SSc) is a complex autoimmune pathology that belongs to a heterogeneous group of diseases whose main characteristic is skin fibrosis, affecting everything from the integumentary tissue alone to internal organs. Like other autoimmune diseases such as rheumatoid arthritis (RA) and systemic lupus erythematosus (SLE), an accelerated atherosclerosis process occurs in systemic sclerosis that is not completely explained by traditional cardiovascular risk factors such as obesity, smoking and hyperlipidemia. Typical cardiovascular diseases (CVD) are not the most common cardiovascular complications in SSc, however studies show that their prevalence is increased in comparison to the general population and accounts for around 8-15% of SSc-related deaths. In this context, cardiovascular risk scores are tools that estimate the risk of developing cardiovascular diseases. Among traditional risk algorithms, the Framingham Global Risk Score (GRS) is one of the most used and validated. Thus, considering the increased prevalence of CVD in SSc, the current study sought to stratify cardiovascular risk based on the GRS of patients diagnosed with SSc followed up at a reference outpatient service in the State of Paraíba. **Methodology:** This was an observational, cross-sectional study, carried out in the Pulmonology and Rheumatology outpatient clinics of the Lauro Wanderley University Hospital between September 2022 and August 2023, and between July 2024 and September 2024. Patients aged between 30 and 74 years of age and diagnosed with SSc according to the 2013 ACR/EULAR criteria were included in the study. **Results:** 20 patients were included in the sample. 100% (n=20) of patients were female. Of these, 20% (n=4) were white, 70% (n=14) were brown and 10% (n=2) were black, 95% (n=19) of the patients had the limited SSc subtype and only 5 % (n=1) had the diffuse subtype. The mean ± SD duration of the disease was 10.32 ± 5.01 years. The cardiovascular risk calculated by ERG had a median of 4.8%. Regarding distribution by risk classification, 50% (n=10) were classified as low cardiovascular risk, 35% (n=7) as intermediate risk and 15% (n=3) as high risk. **Conclusions:** A distribution of risk categories similar to those found in the literature was observed, with a predominance of low and medium risk respectively and a prevalence of women, middle-aged and mixed-race people with a high prevalence of overweight and a limited subtype of SSc, with a considerable percentage of hypertensive patients.

KEYWORDS: Systemic sclerosis. Athersclerosis. Heart Disease Risk Factors.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Distribuição das etnias. 25
Figura 2 – Distribuição dos subtipos de ES. 25
Figura 3 – Distribuição da classificação do IMC. 27
Figura 4 – Distribuição da categoria de risco cardiovascular. 28

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Dados demográficos 26
Tabela 2 – Fatores de risco Cardiovascular 26
Tabela 3 – Média e classificação de IMC 27
Tabela 4 – Estratificação de risco cardiovascular 29

LISTA DE ABREVIATURAS

ACC	American College of Cardiology
ACR	American College of Rheumatology
AHA	American Heart Association
AR	Artrite Reumatoide
CAC	Escore de Cálcio Coronariano
DAMPS	Padrões moleculares associados a danos
DCV	Doença Cardiovascular
DP	Desvio Padrão
ERG	Escore de Risco Global de Framingham
EROS	Espécies reativas de oxigênio
ES	Esclerose Sistêmica
ESC	European Society of Cardiology
EULAR	European League Agains Rheumatism
HDL	High Density Lipoprotein
HULW	Hospital Universitário Lauro Wanderley
IMC	Índice de Massa Corporal
LDL	Low Density Lipoprotein
MEV	Mudança de estilo de vida
OMS	Organização Mundial da Saúde
SBC	Sociedade Brasileira de Cardiologia
SUS	Sistema Único de Saúde
UFPB	Universidade Federal da Paraíba

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO 13

2. JUSTIFICATIVA 15

3. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA 16

3.1. Esclerose Sistêmica 16

3.2 Risco cardiovascular 17

4. HIPÓTESES 21

5. OBJETIVOS 21

5.1. Objetivos Gerais 21

5.2. Objetivos Específicos 21

6. METODOLOGIA 22

7. RESULTADOS 25

8. DISCUSSÃO 30

9. CONCLUSÃO 33

REFERÊNCIAS 34

APÊNDICE A – FICHA DE COLETA 36

APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO 37

1. INTRODUÇÃO

A esclerose sistêmica (ES) é uma patologia autoimune complexa que pertence a um heterogêneo grupo de doenças cuja principal característica é a fibrose da pele, acometendo desde o tecido tegumentar isoladamente até os órgãos internos (ROSENDAHL; SCHÖNBORN; KRIEG, 2022). Sua evolução natural pode ser insidiosa, com características clínicas silenciosas, ou aguda, tendo rápida progressão. Não é incomum, ainda, que esteja associada a outras doenças autoimunes, como artrite reumatóide, miosite e síndrome de Sjögren (VOLKMANN; ANDRÉASSON; SMITH, 2023).

A esclerose sistêmica possui a maior mortalidade entre todas as doenças reumáticas, infringindo importante componente de multimorbidade aos portadores. Suas complicações guardam potencial de acometimento a diversos sistemas corporais, como o musculoesquelético, o cardíaco, o pulmonar, o renal e o gastrointestinal. As complicações respiratórias destacam-se como principal causa de morte entre esses pacientes, principalmente devido à doença pulmonar intersticial, a qual acomete cerca de 80% dos pacientes com a doença, embora produza manifestações clínicas em apenas ⅓ deles. Além do impacto orgânico gerado pela fibrose do tecido, o qual manifesta-se desde a contratura de articulações até a miocardite, com subsequente insuficiência cardíaca, há também um impacto psicossocial no processo saúde-doença, pois esta doença afeta profundamente a autoimagem do paciente, podendo resultar em quadros depressivos e prejudicar as relações interpessoais daqueles de que convivem com a condição (VOLKMANN; ANDRÉASSON; SMITH, 2023).

Semelhante a outras doenças autoimunes como artrite reumatoide (AR) e Lúpus Eritematoso sistêmico (LES), ocorre um processo de aterosclerose acelerado na Esclerose Sistêmica que não é completamente explicado pelos fatores de risco cardiovascular tradicionais como obesidade, tabagismo e hiperlipidemia. Esse processo precoce e acelerado contribui para significativa morbidade e mortalidade cardiovascular, sendo necessária uma vigilância dessa população (ALI; NG; LOW, 2015).

Nesse contexto, os escores de risco cardiovascular são ferramentas que estimam o risco de desenvolver doenças cardiovasculares, identificando, portanto, pacientes de médio e alto risco. Essa mensuração pode ser feita por diferentes algoritmos cuja aplicação depende da população estudada (SANZ PÉREZ et al., 2018). Dentre algoritmos de risco tradicionais, o

Escore de Risco Global de Framingham (ERG) é um dos mais utilizados e validados em diversos países (DI BATTISTA et al., 2022).

No Brasil, o ERG é adotado pela Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC) no guideline de prevenção cardiovascular. Nos países europeus e nos EUA, além do ERG, também são utilizados outros escores de risco testados e validados para as suas respectivas populações como o SCORE2 e o SCORE2-OP da European Society of Cardiology (ESC) e a ASCVD da American College of Cardiology (ACC) e American Heart Association (AHA) (ARNETT et al., 2019; GOFF et al., 2014; VISSEREN et al., 2021).

2. JUSTIFICATIVA

Como abordado anteriormente, o coração é um dos órgãos afetados na ES, sendo frequente a ocorrência de Fibrose miocárdica, miocardite, pericardite, anormalidades valvares e arritmias (KURMANN et al., 2020). As doenças cardiovasculares típicas (DCV) incluindo doença arterial coronariana, doença arterial periférica e doença cerebrovascular não são as complicações cardiovasculares mais frequentes na ES, porém os estudos mostram que suas prevalências são aumentadas em relação à população geral e respondem por cerca de 8-15% das mortes relacionadas a ES (ALI; NG; LOW, 2015; DI BATTISTA et al., 2022; KURMANN et al., 2020; SANZ PÉREZ et al., 2018).

Estudos mostram também que a razão de risco para infarto agudo do miocárdio em Pacientes com ES em relação à população geral é entre 1.80 a 3.49 e a razão de risco para acidente vascular Encefálico é de 2.35 a 2.61, com as mortes por DCV ocorrendo 10 anos antes que a população geral (ALI; NG; LOW, 2015; DI BATTISTA et al., 2022).

Assim, considerando a prevalência aumentada de DCV na ES, o atual estudo buscou estratificar o risco cardiovascular global nos pacientes diagnosticados com esclerose sistêmica acompanhados em serviço ambulatorial de referência do Estado da Paraíba. Isso foi feito a partir do ERG que identificou pacientes de médio e alto risco nos quais se beneficiam de medidas de prevenção cardiovascular como uso de estatinas de média e alta potência, respectivamente, impactando, assim, na morbimortalidade cardiovascular.

Além disso, secundariamente, comparou-se o resultado da estratificação de risco pelo ERG com a estratificação por outros métodos como o ASCVD e SCORE2 cujos cálculos de risco consideram fatores cardiovascular similares aos de Framingham.

3. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

3.1 Esclerose Sistêmica

Atualmente, a esclerose sistêmica permanece classificada como uma patologia rara. A incidência global estimada varia de 8 a 56 novos casos/milhão/ano. Já a prevalência estimada tem maior variação nos estudos e vai de 38 a 341 casos/milhão (INGEGNOLI; UGHI; MIHAI, 2018). Estudos epidemiológicos realizados em diferentes continentes mostram prevalências variáveis: na Ásia, 6,8 a cada 100.000 habitantes, enquanto, na Europa, este número cresce para 14,8/100.000, chegando a 25,9/100.000 na América do Norte (LEE; MOON, 2022). Mulheres são mais afetadas, com uma frequência de acometimento de 3 a 8 vezes superior à de um homem. Além disso, apresenta-se um pico de 20 a 50 anos, podendo ser vista como uma doença da população jovem (HUGHES; HERRICK, 2019).

No Brasil, em um estudo feito na cidade de Campo Grande, capital do Mato Grosso do Sul, a incidência e a prevalência encontradas foram de aproximadamente 11.9 novos casos/milhão/ano e 105.6 casos/milhão respectivamente, com os dados mostrando uma razão de sexo feminino/masculino de 28.6:1 (HORIMOTO et al., 2017).

Existem dois tipos de Esclerose Sistêmica: cutânea limitada e cutânea difusa. Na forma limitada, a fibrose cutânea é restrita aos dedos e às extremidades distais. Já na forma difusa, tanto o tronco quanto as extremidades proximais também são afetadas. Em ambas as formas pode haver alterações da face. Quando não há comprometimento cutâneo, mas as vísceras são afetadas a ES é chamada de Sine Esclerose (ALLANORE et al., 2015). Os critérios de classificação da doença foram revisados em 2013 pelo American College of Rheumatology (ACR) e pelo European League Against Rheumatism (EULAR) para facilitar a identificação e a caracterização da doença.

Os critérios de classificação da ES pela ACR e EULAR envolvem um sistema de pontuação, cuja soma máxima é de 19 pontos e a mínima para classificar como ES é ≥ 9 pontos. Entre os itens incluídos no sistema estão: espessamento cutâneo dos dedos, lesões de polpas digitais, telangiectasias, capilaroscopia ungueal alterada, hipertensão pulmonar e/ou doença pulmonar intersticial, Fenômeno de Raynaud e autoanticorpos específicos para ES (Antitopoisomerase I e Anti-RNA polimerase III). A presença de espessamento cutâneo de ambas as mãos, proximal às articulações metacarpofalângicas é um critério suficiente, pontuando, isoladamente, 9 pontos na classificação (VAN DEN HOOGEN et al., 2013).

Embora sua etiologia não seja plenamente conhecida, diversos estudos demonstram associação de fatores genéticos e ambientais na patogenia dessa doença. Por outro lado, é bem estabelecido pela literatura que as alterações orgânicas causadas pela ES são desencadeadas por uma série de eventos imunológicos com origem compartilhada na vasculopatia. As células endoteliais apoptóticas liberam padrões moleculares associados a danos (DAMPs) que ativam e recrutam células imunes. É criado um ambiente de hipoxemia crônica rico em espécies reativas de oxigênio (EROS) que retroalimentam os danos capilares. Como consequência, há proliferação de células musculares lisas e fibrose. (ROSENDAHL; SCHÖNBORN; KRIEG, 2022). O fenômeno de Raynaud, é uma das formas típicas de expressão da vasculopatia (KURMANN et al., 2020).

Apesar do comprometimento microvascular ser um dos principais mecanismos fisiopatológicos da Esclerose Sistêmica, o seu estado inflamatório crônico, caraterizado por ativação de citocinas inflamatórias e de leucócitos, por estresse oxidativo, e por aumento de coagulação intravascular, é considerado como um fator aterogênico, sendo um dos mecanismos apontados como causais para o aumento da incidência e da prevalência precoce de aterosclerose subclínica e de DCV na ES. Situação similar ocorre em pacientes com outras doenças inflamatórias crônicas como no LES e na AR (KURMANN et al., 2020).

3.2 Risco Cardiovascular

No Brasil, em 2016, as DCV foram responsáveis pelas maiores taxas de mortalidade e anos de vida perdidos ajustados por incapacidade em ambos os sexos. Elas geram custos significativos com internações e tratamentos no Sistema único de Saúde (SUS), além de custos indiretos pela redução da produtividade, afastamento do trabalho, incapacidade e efeitos negativos sobre a qualidade de vida das pessoas atingidas (MALTA et al., 2021).

Os escores de risco são algoritmos que estimam a ocorrência de DCV baseados em análises de regressão de estudos populacionais. (PRÉCOMA et al., 2019). A associação entre os principais fatores de risco cardiovascular (hipertensão arterial, colesterol elevado e tabagismo) com doença coronariana é oriunda dos pioneiros estudos de coorte Framingham Heart Study, iniciados em 1948. Oriundos da equipe de Framingham, estudos da Nova Zelândia foram pioneiros, em 1993, na utilização de fatores de risco múltiplos na previsão de risco cardiovascular. Eles propuseram uma sistematização por sexo e faixa etária para prever o risco de desenvolvimento de doença coronariana na próxima década a partir dos valores de pressão

arterial sistólica, do colesterol total, da fração HDL do colesterol e do hábito de fumar (MALTA et al., 2021).

Em 2008, foi proposto pelo Grupo de Framinham, o Escore de Risco Global de Framinham (ERG) que busca estimar o risco, em 10 anos, de eventos coronarianos, cerebrovasculares, doença arterial periférica e insuficiência cardíaca. (D'AGOSTINO et al., 2008). Esse escore tem sido muito utilizado no mundo e é adotado no Brasil pela Diretriz de Prevenção cardiovascular da Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC). (PRÉCOMA et al., 2019). A aplicação do ERG permite ações preventivas, identificando populações de alto risco, buscando oportunidade para sua prevenção.

Segundo a diretriz brasileira, o ERG estratifica os pacientes em três grupos: Baixo risco (escore <5% em homens ou mulheres), risco intermediário (escore ≥5% e <20% em homens ou ≥5% e < 10% em mulheres) e alto risco (escore > 20% em homens ou > 10% em mulheres) (PRÉCOMA et al., 2019) . Seu cálculo é feito para pacientes entre 30 a 74 anos de idade e inclui fatores como: idade, sexo, pressão sistólica, uso de tratamento anti-hipertensivo, colesterol total, HDL-C (High Density lipoprotein Cholesterol), tabagismo ativo, diabetes e IMC, (D'AGOSTINO et al., 2008).

A diretriz brasileira de Dislipidemias e Prevenção da aterosclerose considera que pacientes que já fazem o uso de terapia hipolipemiante, o uso do ERG é mais impreciso visto que as estatinas em doses médias reduzem em média 30% o LDL. Portanto, é recomendado utilizar um fator de correção para o cálculo do ERG. Para isso, multiplica-se o colesterol total por 1,43 antes do cálculo de risco (PRÉCOMA et al., 2019).

No Brasil, a SBC inclui na estratificação de risco a presença de condições agravantes de risco cardiovascular que reclassificam o indivíduo como alto risco. São eles: a presença de aneurisma de aorta abdominal, doença renal crônica não dialítica (TFG < 60mL/min) e aterosclerose subclínica documentada por USG de carótidas, angiotomografia, ITB (< 0.9) ou escore de cálcio > 100 U. Além disso, a SBC também inclui uma quarta categoria de risco, a de risco muito alto, para pacientes com aterosclerose significativa (>50% de obstrução) com ou sem sintomas clínicos (PRÉCOMA et al., 2019).

O risco cardiovascular norteia sobre a decisão de medidas medicamentosas ou não medicamentosas na prevenção cardiovascular. Pacientes classificados como risco alto são candidatos ao uso de estatinas de alta potência como Rosuvastatina e Atorvastatina associadas

à mudança de estilo de vida (MEV). Entre as medidas de MEV estão a dieta com baixo teor de colesterol, atividade física de 150 minutos por semana de moderada intensidade e cessação do tabagismo. Para pacientes de moderado risco, recomenda-se iniciar estatinas de moderada potência também associadas a MEV. Já no baixo risco, deve-se individualizar, iniciando o tratamento com MEV e, se necessário, associar estatinas de moderada potência em casos refratários em um segundo momento. O tempo de reavaliação após MEV é de 3 a 6 meses (PRÉCOMA et al., 2019).

Como dito anteriormente, o risco cardiovascular pode ser estimado por diferentes calculadoras que levam em consideração diferentes fatores de risco cardiovascular. A preferência por determinadas calculadoras depende sobretudo das amostras analisadas, visto que alguns escores são testados e validados para certas populações.

Nos EUA, a ACC recomenda o uso da calculadora de risco ASCVD, que assim como o ERG, estima o risco de desenvolver doenças cardiovasculares ateroscleróticas em 10 anos. Seu cálculo é realizado para pacientes entre 30 a 79 anos de idade e considera fatores similares ao do ERG como: idade, sexo, raça, pressão sistólica, pressão diastólica, uso de tratamento anti-hipertensivo, colesterol total, HDL, LDL, uso de estatinas, tabagismo ativo, diabetes e uso de aspirina. Ela estratifica os pacientes em Baixo risco (<5%), risco borderline (≥5% e ≤7,4%), risco intermediário (≥7,5% e ≤19,9%) e alto risco (≥ 20%) (ARNETT et al., 2019; GOFF et al., 2014).

Já na Europa, a ESC indica o uso do SCORE2 e suas variações (SCORE2-OP e SCORE2-Diabetes) na avaliação de risco cardiovascular em 10 anos para pacientes sem doenças cardiovascular prévias. No cálculo é considerado o país ou a região europeia de interesse visto que as populações europeias apresentam diferentes perfis com regiões apresentando maior e menor risco. Países como Portugal, Itália e Alemanha são considerados de risco moderado e apresentam certas semelhanças com a população brasileira visto a origem histórica do Brasil (VISSEREN et al., 2021).

As calculadoras recomendadas pela ESC consideram fatores como: idade, sexo, pressão sistólica, colesterol total, HDL e tabagismo ativo. A diferença entre os SCORE2 e o SCORE2-OP está no fato de que o primeiro é realizado para pacientes entre 40 a 69 anos e o segundo para indivíduos entre 70 e 89 anos. Já o SCORE2-Diabetes inclui a presença de diabetes no cálculo. Os pacientes são estratificados conforme a idade do paciente. Indivíduos <50 anos são

classificados em baixo-a-moderado risco (<2,5%), alto risco (≥2,5% e <7,5%) e muito alto risco (≥ 7,5%). Já aqueles entre 50 a 69 anos são estratificados em baixo-a-moderado risco (<5%), alto risco (≥5% e <10%) e muito alto risco (≥ 10%). Por fim, os ≥ 70 anos são classificados em baixo-a-moderado risco (<7,5%), alto risco (≥7,5% e <15%) e muito alto risco (≥ 15%) (VISSEREN et al., 2021).

4. HIPÓTESES

Hipótese: A aplicação do Escore Global de Risco de Framingham nos portadores de esclerose sistêmica identificará pacientes de alto risco cardiovascular.

5. OBJETIVOS

5.1 Objetivos Gerais

Estratificar o risco cardiovascular global nos pacientes diagnosticados com esclerose sistêmica a partir da Escore de Risco Global de Framingham.

5.2 Objetivos Específicos

Estratificar o risco cardiovascular pelo ASCVD e SCORE2 e comparar seus resultados com o Escore de Risco Global de Framingham;

Identificar pacientes diagnosticados com esclerose sistêmica com moderado e alto risco cardiovascular;

Levantar dados epidemiológicos sobre Esclerose Sistêmica no contexto da população paraibana;

Levantar os fatores de risco cardiovascular mais comuns na prática clínica dos portadores de Esclerose Sistêmica;

Realizar levantamento bibliográfico de trabalhos científicos sobre o tema do estudo;

6. METODOLOGIA

Este trabalho de conclusão de curso foi parte secundária de um projeto de pesquisa também orientado por Dr. Agostinho Hermes de Medeiros Neto intitulado de “Estratificação de Risco cardiovascular global nos portadores de Esclerose Sistêmica: avaliação comparativa entre escore de Framingham e Escore de Cálcio Coroanariano”. Desta forma, o atual trabalho seguiu o mesmo trâmite ético e burocrático do projeto de pesquisa principal cujo protocolo no comitê de ética foi de 59135522.7.0000.5183

O atual estudo se tratou de uma pesquisa observacional, transversal, realizada nos ambulatórios de Pneumologia e de Reumatologia do Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW) da Universidade Federal da Paraíba (UFPB), hospital terciário do estado da Paraíba no Nordeste do Brasil, entre o período de setembro de 2022 a agosto de 2023 e entre julho de 2024 a setembro de 2024.

Foram incluídos no estudo pacientes entre 30 a 74 anos de idade diagnosticados com Esclerose Sistêmica de acordo com os critérios da ACR/EULAR de 2013. Foram excluídos do estudo os pacientes diagnosticados com Esclerose Sistêmica que apresentavam doença arterial coronariana, doença Arterial periférica e doença cerebrovascular previamente diagnosticados. O desenho amostral foi do tipo Amostragem por conveniência e não probabilística devido à baixa prevalência da doença, respeitando-se os critérios de inclusão e exclusão estabelecidos previamente.

O estudo foi realizado por meio da análise retrospectiva dos prontuários e da entrevista clínica com os pacientes. A entrevista dos pacientes com finalidade de pesquisa seguiu a agenda regular dos ambulatórios de reumatologia e pneumologia em que esses pacientes são acompanhados, ou seja, a coleta dos dados ocorreu no mesmo dia em que o paciente foi para sua consulta de rotina nesses ambulatórios.

Os dados coletados na pesquisa foram: idade, sexo, etnia, histórico familiar de doença cardiovascular (Definido por parente de primeiro ou segundo grau acometido), pressão sistólica, pressão diastólica, uso de tratamento anti-hipertensivo, uso de aspirina, colesterol total, HDL e LDL triglicerídeos (exames recentes, realizados no máximo 1 ano antes), tratamento com estatina, histórico de tabagismo, carga-tabágica, tabagismo ativo, diagnóstico prévio de diabetes Mellitus (Definido por HbA1c $\geq$ 6,5%) , IMC, tempo de duração da doença em anos (a partir do diagnóstico), subtipo de esclerose sistêmica (limitada, difusa ou Sine). Para pacientes em uso de estatinas, os valores de colesterol total foram corrigidos multiplicando-se por 1,43 antes do cálculo do risco cardiovascular

O risco cardiovascular global foi calculado pelo o Escore de Risco Global de Framinham através de calculadora específica disponível em plataforma online do Framingham Heart Study. A partir da calculadora também foi estimado a idade cardíaca/vascular de cada paciente. Na estratificação de risco cardiovascular, os pacientes foram classificados em três grupos conforme o escore de Framingham: Baixo risco (escore <5% em homens ou mulheres), risco intermediário (escore ≥5% e <20% em homens ou ≥5% e < 10% em mulheres) e alto risco (escore > 20% em homens ou > 10% em mulheres).

Já a classificação do IMC seguiu a classificação internacional da obesidade segundo a OMS e o Ministério da Saúde na qual considera baixo peso (IMC <18,5), Normal (IMC ≥18,5 e ≤ 24,9), Sobrepeso (IMC ≥25 e ≤ 29,9), Obesidade Grau I (IMC ≥ 30 e ≤ 34,9), Obesidade Grau II (IMC ≥ 35 e ≤ 39,9) e Obesidade grave (IMC ≥40).

O risco cardiovascular também foi calculado pelos escores ASCVD da ACC e SCORE2 da ESC através de calculadoras disponíveis nos formatos de aplicativos para dispositivo móvel. Na estratificação de risco cardiovascular pela ASCVD, os pacientes foram classificados em Baixo risco (<5%), risco borderline (≥5% e ≤7,4%), risco intermediário (≥7,5% e ≤19,9%) e alto risco (≥ 20%). Já na estratificação pelo SCORE-2, Indivíduos <50 anos foram definidos como baixo-a-moderado risco (<2,5%), alto risco (≥2,5% e <7,5%) e muito alto risco (≥ 7,5%). Já aqueles entre 50 a 69 anos foram estratificados em baixo-a-moderado risco (<5%), alto risco (≥5% e <10%) e muito alto risco (≥ 10%). Por fim, os ≥ 70 anos foram classificados em baixo-a-moderado risco (<7,5%), alto risco (≥7,5% e <15%) e muito alto risco (≥ 15%).

Os dados coletados foram confidenciais e sigilosos, sem a identificação do paciente para garantia de privacidade plena. Os riscos estimados da pesquisa foram caracterizados por quebra de sigilo e quebra de anonimato. Por outro lado, esta pesquisa pode identificar pacientes de alto risco cardiovascular além de produzir maior conhecimento acerca da epidemiologia da Esclerose Sistêmica na Paraíba.

A pesquisa foi encaminhada para avaliação no comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Universitário Lauro Wanderley e sua realização ocorreu mediante a aprovação pelo comitê. A a inclusão dos sujeitos da pesquisa ocorrendo mediante a aceitação e a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pelo próprio paciente ou pelo seu responsável legal em caso de incapacidade após explanação sobre natureza da pesquisa, potenciais riscos e benefícios.

Todas as informações coletadas foram registradas em fichas individuais de coleta. Os dados obtidos foram então inseridos e organizados no Excel, versão 2004. A análise estatística

foi realizada por meio do Software R Studio versão 4.4.1 para Windows. Para verificar a normalidade dos dados, foi utilizado o teste Shapiro-Wilk. As variáveis quantitativas com distribuição normal foram expressas por meio da média e do desvio-padrão, já as com distribuição não normal através da mediana. Por sua vez, as variáveis qualitativas foram expressas em forma de frequência absoluta e relativa, ou seja, quantas vezes o parâmetro analisado foi reportado e seu percentual em relação a população da amostra.

7. RESULTADOS

No total, foram incluídos 20 pacientes na amostra. 100% (n=20) dos pacientes eram do sexo feminino. Dessas, 20% (n=4) eram brancas, 70% (n=14) eram pardas e 10% (n=2) eram negras conforme apresentado na figura 1. A média ± DP da idade cronológica da amostra foi de 53,45 ± 9,36 anos. Em relação as características clínicas da ES, 95% (n=19) das pacientes apresentavam o subtipo limitado da ES e apenas 5% (n=1) apresentavam o subtipo difuso como exposto na figura 2. Já a média ± DP do tempo de duração da doença foi de 10,32 ± 5,01 anos. Os dados demográficos descritos estão resumidos na tabela 1.

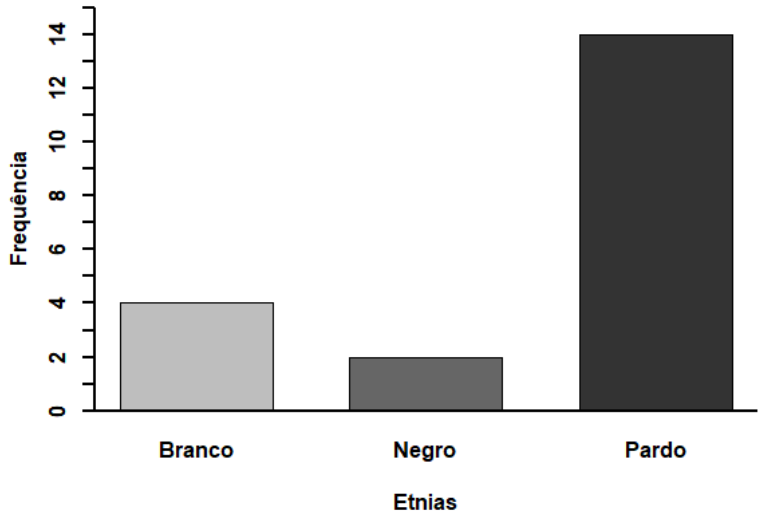

Figura 1 - Distribuição das etnias. 20% (n=4) eram brancas, 10% (n=2) eram negras e 70% (n=14) eram pardas.

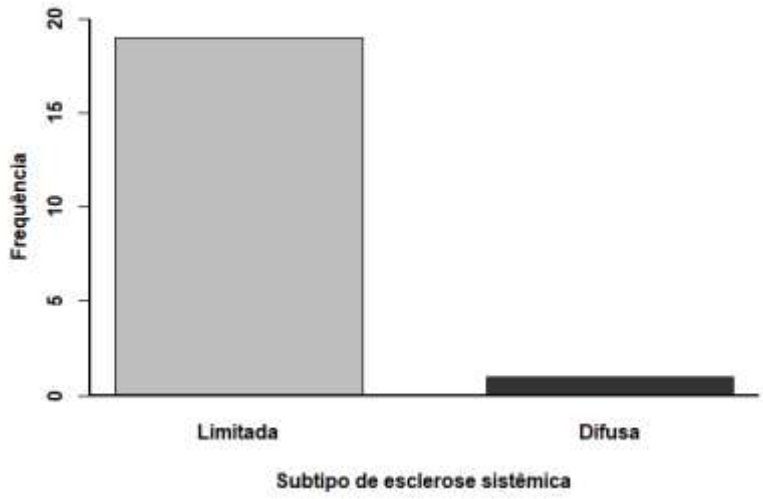

Figura 2 - Distribuição dos subtipos de ES. 95% (n=19) da amostra era do subtipo limitado da ES e 5% (n=1) do subtipo difuso.

Tabela 1 – Dados demográficos

Variáveis	*n*	%	M	DP
Sexo				
Feminino	20	100		
Masculino	0	0		
Idade, anos			53,45	9,36
Etnia				
Branco	4	20		
Negro	2	10		
Pardo	14	70		
Subtipo de Esclerose Sistêmica				
Limitada	19	95		
Difusa	1	5		
Tempo de duração da Doença, anos			10,2	5,01

n = número de pacientes, M = média, DP = desvio-padrão

Em relação ao histórico familiar de doença cardiovascular, 40% (n=8) apresentavam histórico positivo. O uso contínuo de medicações anti-hipertensivas era feito por 40% (n=8) da amostra. Para os valores de pressão arterial, a média ± DP da pressão arterial sistólica aferida foi de 119,70 ± 11,42 mmHg, enquanto a mediana da pressão arterial diastólica foi de 80 mmHg. Já o uso de aspirina era feito por apenas 5% (n=1). O uso de estatinas, por sua vez, era feito por 25% (n=5) da amostra. No tocante ao perfil lipídico, as médias ± DP do colesterol total, HDL-C, LDL e triglicerídeos foram, respectivamente, de 180,70 ± 33,78 mg/dL; 52,21 ± 9,24 mg/dL; 104,50 ± 27,98 mg/dL e 135,20 ± 55,14 mg/dL. Em relação ao tabagismo, 35% (n=7) apresentavam histórico de tabagismo, sendo 15% (n=3) tabagistas atuais e 20% (n=4) ex-tabagistas. A mediana da carga tabágica foi de 4,8 anos-maço. Apenas 10% (n=2) da amostra eram diabéticos. Tais fatores estão resumidos na tabela 2.

Tabela 2 – Fatores de risco cardiovascular

Variáveis	*n*	%	M	DP	m
Histórico Familiar de DCV	8	40			
Pressão Arterial Sistólica, mmHg			119,7	11,42	
Pressão Arterial Diastólica, mmHg					80
Colesterol total, mg/dL			180,7	33,78	
HDL-c, mg/dL			52,21	9,24	
LDL, mg/dL			104,5	27,98	
Triglicerídeos, mg/dL			135,2	55,14	
Histórico de tabagismo	7	35			
Tabagismo ativo	3	15			
Carga-tabágica					4,8
Diabetes	2	10			

n = número de pacientes, M = média, DP = desvio-padrão, m = mediana

Já o IMC apresentou média ± DP de 26.43 ± 5.06 Kg/m^2 . No tocante a classificação do IMC conforme a OMS e MS, 10% (n=2) foram classificados como baixo peso, 35% (n=7) como normal, 35% (n=7) como sobrepeso, 15% (n=3) como obesidade grau I e 5% (n=1) como obesidade grau II, nenhum paciente foi classificado como obesidade grau III, essa distribuição está representada na figura 3 e tabela 3. Considerando a soma de todos os pacientes classificados como obesos, isto é com IMC ≥ 30, temos cerca de 20% da amostra nesta classificação.

Tabela 3 – Média e classificação do IMC

Variáveis	*n*	%	M	DP
IMC, Kg/m^2			26,43	5,06
Baixo peso	2	10		
Normal	7	35		
Sobrepeso	7	35		
Obesidade grau I	3	15		
Obesidade grau II	1	5		
Obesidade grau III	0	0		

n = número de pacientes, M = média, DP = desvio-padrão

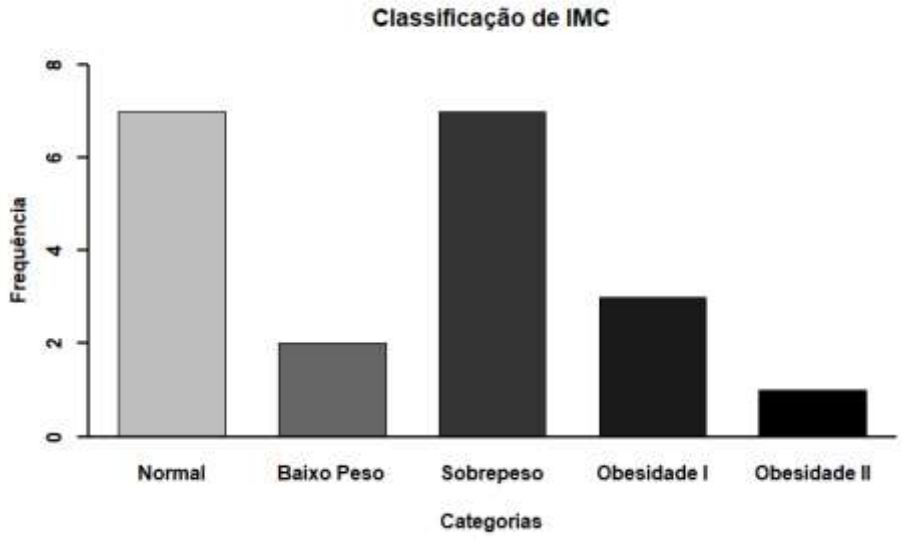

Figura 3 - Distribuição da classificação do IMC. 10% (n=2) foram classificados como baixo peso, 35% (n=7) como normal, 35% (n=7) como sobrepeso, 15% (n=3) como obesidade grau I e 5% (n=1) como obesidade grau II. Classificação feita a partir da Organização Mundial da Saúde e do Ministério da Saúde.

O risco cardiovascular calculado pelo ERG apresentou distribuição não normal com mediana de 4,8%. Já a idade vascular calculada também apresentou distribuição não normal com mediana de 53 anos. No tocante a distribuição da amostra pela classificação de risco, 50% (n=10) foram classificados como baixo risco cardiovascular, 35% (n=7) como risco

intermediário e 15% (n=3) como alto risco. Essa distribuição está representada na figura 4. Em relação aos pacientes classificados como alto risco, 100% (n=3) já estavam em uso contínuo de estatinas. Já os classificados como médio risco, 14,29% (n=1) já usavam estatina enquanto 85,71% (n=6) não utilizam.

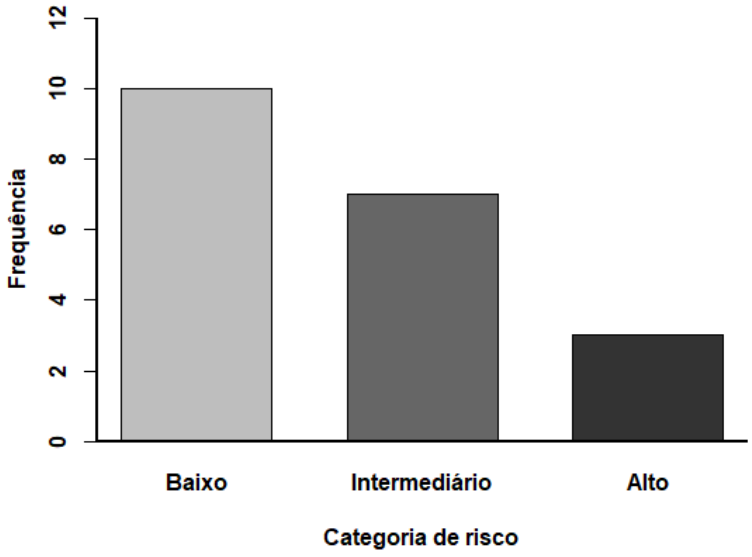

Figura 4 - Distribuição da categoria de risco cardiovascular calculado a partir do ERG. 50% (n=10) foram classificados como baixo risco cardiovascular, 35% (n=7) como risco intermediário e 15% (n=3) como alto risco.

Por sua vez, o risco cardiovascular calculado pelo ASCVD apresentou distribuição não normal com mediana de 3,20%. Apenas 18 pacientes foram incluídos para o cálculo devido a idade dos pacientes. Em relação a estratificação de risco por esse método, 72,22% (n=13) foram classificados como baixo risco; 16,67% (n=3) como risco borderline; 11,11% (n=2) como risco intermediário e nenhum paciente foi considerado como alto risco por esse método. Já o risco pelo SCORE2 também apresentou distribuição não normal com mediana de 3,40% e, assim como no ASCVD, apenas 18 pacientes foram incluídos pelas mesmas razões descritas. A estratificação foi a seguinte: 72,22% (n=13) foram classificados como baixo-a-moderado risco cardiovascular, 22,22% (n=4) como alto risco e 5,56% (n=1) como muito alto risco. A estratificação de risco pelo ERG, ASCVD e SCORE2 está representada na tabela 4.

Tabela 4 – Estratificação do risco cardiovascular

Variáveis	*n*	%	m
ERG, %			4,8
Baixo	10	50	
Intermediário	7	35	
Alto	3	15	
ASCVD, %			3,20
Baixo	13	72,22	
Borderline	3	16,67	
Intermediário	2	11,11	
Alto	0	0	
SCORE2, %			3,40
Baixo-a-moderado	13	72,22	
Alto	4	22,22	
Muito Alto	1	5,56	

n = número de pacientes, % = porcentagem da amostra válida m = mediana

8. DISCUSSÃO

De forma semelhante à literaturas sobre o tema, a presente análise demonstrou maior prevalência de ES em mulheres (KURMANN et al., 2020; SANZ PÉREZ et al., 2018). Já a distribuição das etnias apresentou diferenças em relação a outro estudo brasileiro feito na cidade de Campo Grande, capital do Mato Grosso do Sul, no qual 65,2% da amostra era branca, 22,4% era branca, 9% era negra e 3,4% era amarela, diferentemente do atual estudo em que a etnia parda representava 70% da amostra. Tais diferenças podem ter relação com as diferenças étnicas locais visto que o atual estudo foi conduzido no estado da paraíba situado na região nordeste (HORIMOTO et al., 2017). Por sua vez, a média de idade encontrada e a distribuição dos subtipos de ES também se mostraram concordante com os achados de uma revisão sistemática sobre o tema. (ALI; NG; LOW, 2015).

No tocante às variáveis envolvidas no cálculo de risco cardiovascular, neste estudo, o número de pacientes em uso de terapia anti-hipertensiva demonstrou-se superior ao observado em outras literaturas: 40% dos pacientes avaliados encontravam-se em uso de algum tipo de droga hipotensora, enquanto em outro estudo apenas 24% dos avaliados encontrava-se em uso desse tratamento (KURMANN et al., 2020). Isso pode afetar a estimativa de risco cardiovascular no grupo de pacientes, visto que a HAS é um fator de risco clássico, podendo exercer influência sinérgica às alterações micro e macrovasculares causadas pela fisiopatologia da doença. Por outro lado, os valores médios da pressão arterial sistólica e diastólica nos pacientes com esclerose sistêmica foram concordantes com a literatura disponível (MOK et al., 2011).

Quando comparado a um estudo que calculou o risco cardiovascular a partir do ERG e QRISK, o atual estudo apresentou prevalência semelhante em relação ao histórico de tabagismo e o tabagismo ativo. Já em relação a diabetes, a prevalência na atual amostra foi maior (DI BATTISTA et al., 2022). A média dos valores do colesterol total, HDL-C, LDL se mostraram menores que a de um estudo semelhante que calculou o risco cardiovascular a partir do ERG cujos valores foram respectivamente de 194 ± 42,90 mg/dL; 63,80 ± 13,10 mg/dL; 118 ± 37,5 mg/dL frente os valores de 180,70 ± 33,78 mg/dL; 52,21 ± 9,24 mg/dL; 104,50 ± 27,98 mg/dL do atual estudo (SANZ PÉREZ et al., 2018)

No tocante ao IMC e suas classificações, a média e desvio-padrão da variável apresentaram resultados semelhantes a de outro estudo cujos valores foram de 26.5 ± 5.9 kg/m2. Além disso, a distribuição de pacientes classificados obesos (IMC>30) também se mostrou

semelhante a esse outro estudo que apresentou cerca de 21% da amostra classificada como obesa, valor próximo ao da atual análise (KURMANN et al., 2020).

Alguns estudos semelhantes também estratificaram o risco cardiovascular dos pacientes com ES a partir do ERG. Em um dos estudos conduzido em Barcelona, na Espanha, com uma amostra de 43 pacientes, 30.2% deles foram classificados como risco intermediário e 69.8% foi calssificada como baixo risco. Nenhum paciente foi estratificado como alto risco (SANZ PÉREZ et al., 2018). Já em outro estudo realizado em Minnesota nos Estados Unidos, em uma amostra com 44 pacientes, a média de risco calculada pelo escore foi de 7.1% , portanto, dentro da faixa de risco intermediário (KURMANN et al., 2020). Assim, percebe-se uma evidente prevalência de risco baixo e intermediário respectivamente nas populações estudadas. Tais resultados se assemelham ao atual estudo visto a maior prevalência de pacientes classificados como baixo e médio risco na amostra analisada.

Percebe-se que na atual análise a maioria dos pacientes classificados como moderado risco pelo ERG não fazia uso de estatinas. Na população brasileira, a categoria de risco intermediária indica o início de estatinas de moderada potência associadas a MEV de acordo com as diretrizes nacionais de prevenção cardiovascular (PRÉCOMA et al., 2019). Por outro lado, observa-se que todos os pacientes classificados como alto risco já estavam em uso de estatinas. Portanto, tais achados ajudam a guiar o seguimento desses pacientes no tocante a prevenção cardiovascular, enfoque que muitas vezes pode ser esquecido principalmente na assistência de pacientes de alta complexidade e morbidade como os da ES.

Em relação à estratificação de risco cardiovascular pelo ASCVD e ESCORE2, observou-se uma maior proporção tanto relativa quanto absoluta de indivíduos categorizados como baixo risco por esses escores quando comparado ao ERG. Consequentemente, evidenciou-se uma menor proporção de pacientes com moderado risco cardiovascular pelos escores da ACC e ESC. No entanto, o SCORE2, por sua vez classificou uma maior quantidade de pacientes como alto e muito alto risco em comparação com os demais. Tais variações são inerentes aos algortimos utilizados em cada escore nos quais apresentam pesos diferentes para determinados fatores analisados. Apesar disso, os três escores evidenciam uma maior prevalência de risco baixo e intermediário como descrito anteriormente.

Apesar dos resultados concordantes com a literatura disponível, o atual estudo tem uma limitação importante em razão da amostragem pequena de pacientes, o que não permitiu

análises estatísticas robustas com testes de hipóteses, mas apenas comparações inferenciais baseadas em estatística descritiva. Isso se deve sobretudo a baixa prevalência da doença em nosso meio. Outra limitação importante é no tocante ao próprio ERG de Framingham que considera apenas os fatores de risco tradicionais no cálculo, deixando de lado o processo de aterosclerose acelerado na Esclerose Sistêmica que não é completamente explicado pelos fatores de risco cardiovascular tradicionais como obesidade, tabagismo e hiperlipidemia.

Na ES, segundo um estudo, mesmo com o aumento da prevalência e da incidência de DCV e de aterosclerose subclínica, o EGR e outros escores tradicionais tendem a subestimar o Risco cardiovascular real em -4 a -5 vezes, visto que fatores relacionados a fisiopatologia da doença não são considerados no cálculo (KURMANN et al., 2020). Situação similar ocorre tanto no LES quanto na AR. Porém, ainda assim, o uso do ERG ajuda no rastreio dos pacientes com moderado e alto risco cardiovascular.

Nesse contexto, alguns estudos falam sobre o uso do escore de cálcio coronariano (CAC) para detecção de calcificação coronarianas nos pacientes com ES como uma ferramenta para avaliação de risco cardiovascular. Em um estudo caso-controle com 53 pacientes com ES e 106 controles saudáveis, foi avaliado o escore de cálcio nos portadores da doença sendo possível observar que a ES foi um fator independente determinante de moderada a severa calcificação coronariana, com um aumento de risco de 11 vezes quando ajustada para fatores de risco cardiovascular convencionais (MOK et al., 2011). Esse aumento de risco de calcificação coronariana, mesmo na ausência de fatores de risco cardiovasculares tradicionais, corrobora com a hipótese de que fatores relacionados à doença podem contribuir para o desenvolvimento de aterosclerose subclínica.

9. CONCLUSÃO

O presente estudo mostrou um perfil clínico-epidemiológico dos pacientes portadores de ES atendidos nos ambulatórios de Pneumologia e Reumatologia do Hospital Universitário Lauro Wanderley: a ES é uma doença mais prevalente em mulheres, de meia-idade e pardas com alta prevalência de sobrepeso e subtipo limitado da ES e com percentual considerável de hipertensos.

O risco cardiovascular global dos pacientes diagnosticados com esclerose sistêmica a partir do ERG de Famingham mostrou predomínio de baixo e médio risco (semelhante aos encontrados na literatura). Foram identificados os pacientes classificados como moderado e alto risco cardiovascular, achado que auxilia na assistência desses pacientes no tocante a prevenção cardiovascular, considerando a alta complexidade e morbidade dos pacientes com ES.

Estudos com amostragem maior e análises estatísticas mais robustas podem contribuir com o tema pesquisado.

.

REFERÊNCIAS

ALI, H.; NG, K. R.; LOW, A. H. L. A qualitative systematic review of the prevalence of coronary artery disease in systemic sclerosis. **International Journal of Rheumatic Diseases**, v. 18, n. 3, p. 276–286, mar. 2015.

ALLANORE, Y. et al. Systemic sclerosis. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 1, 23 abr. 2015.

ARNETT, D. K. et al. 2019 ACC/AHA Guideline on the Primary Prevention of Cardiovascular Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. **Circulation**, v. 140, n. 11, 10 set. 2019.

D'AGOSTINO, R. B. et al. General cardiovascular risk profile for use in primary care: the Framingham Heart Study. **Circulation**, v. 117, n. 6, p. 743–53, 12 fev. 2008.

DI BATTISTA, M. et al. Cardiovascular burden in systemic sclerosis: QRISK3 versus Framingham for risk estimation. **Modern Rheumatology**, v. 32, n. 3, p. 584–588, 18 abr. 2022.

GOFF, D. C. et al. 2013 ACC/AHA Guideline on the Assessment of Cardiovascular Risk. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 63, n. 25, p. 2935–2959, jul. 2014.

HORIMOTO, A. M. C. et al. Incidence and prevalence of systemic sclerosis in campo grande, state of Mato Grosso do Sul, Brazil. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 57, n. 2, p. 107–114, 2017.

HUGHES, M.; HERRICK, A. L. Systemic sclerosis. **British Journal of Hospital Medicine**, v. 80, n. 9, p. 530–536, 2 set. 2019.

INGEGNOLI, F.; UGHI, N.; MIHAI, C. **Update on the epidemiology, risk factors, and disease outcomes of systemic sclerosis**. **Best Practice and Research: Clinical Rheumatology**Bailliere Tindall Ltd, , 1 abr. 2018.

KURMANN, R. D. et al. Cardiovascular Risk Factors and Atherosclerotic Cardiovascular Events Among Incident Cases of Systemic Sclerosis: Results From a Population-Based Cohort (1980-2016). **Mayo Clinic Proceedings**, v. 95, n. 7, p. 1369–1378, 1 jul. 2020.

LEE, S.-G.; MOON, K. W. Epidemiology and Treatment of Systemic Sclerosis in Korea. **Journal of Rheumatic Diseases**, v. 29, n. 4, p. 200–214, 1 out. 2022.

MALTA, D. C. et al. Estimativas do Risco Cardiovascular em Dez Anos na População Brasileira: Um Estudo de Base Populacional. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 116, n. 3, p. 423–431, 3 mar. 2021.

MOK, M. Y. et al. Systemic sclerosis is an independent risk factor for increased coronary artery calcium deposition. **Arthritis and Rheumatism**, v. 63, n. 5, p. 1387–1395, 2011.

PRÉCOMA, D. B. et al. Updated cardiovascular prevention guideline of the Brazilian society of cardiology – 2019. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 113, n. 4, p. 787–891, 1 out. 2019.

ROSENDAHL, A.; SCHÖNBORN, K.; KRIEG, T. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma). **The Kaohsiung Journal of Medical Sciences**, v. 38, n. 3, p. 187–195, 2 mar. 2022.

SANZ PÉREZ, I. et al. **Subclinical cardiovascular disease and Systemic Sclerosis: A comparison between risk charts, quantification of coronary calcium and carotid ultrasonography**. **Autoimmunity Reviews**Elsevier B.V., , 1 set. 2018.

VAN DEN HOOGEN, F. et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. **Arthritis & Rheumatism**, v. 65, n. 11, p. 2737–2747, 3 nov. 2013.

VISSEREN, F. L. J. et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. **European Heart Journal**, v. 42, n. 34, p. 3227–3337, 7 set. 2021.

VOLKMANN, E. R.; ANDRÉASSON, K.; SMITH, V. Systemic sclerosis. **The Lancet**, v. 401, n. 10373, p. 304–318, jan. 2023.

APÊNDICE A – FICHA DE COLETA

1. Idade:
2. Sexo
    a. Masculino
    b. Feminino
3. Etnia
    a. Branco
    b. Pardo
    c. Negro
4. Histórico Familiar de Doença cardiovascular
    a. Sim
    b. Não
5. PAS:
6. PAD:
7. Uso de tratamento hipertensivo
    a. Sim
    b. Não
8. Colesterol Total:
9. HDL:
10. LDL:
11. Triglicerídeos:
12. Tratamento com Estatina
    a. Sim
    b. Não
13. Histórico de tabagismo
    a. Sim
    b. Não
14. Carga Tabágica:
15. Tabagismo ativo
    a. Sim
    b. Não
16. Diagnóstico prévio de DM2
    a. Sim
    b. Não
17. IMC:
    a. Normal
    b. Sobrepeso
    c. Obesidade G1
    d. Obesidade G2
    e. Obesidade G3
18. Tempo de duração da doença:
19. Subtipo de ES
    a. Limitada
    b. Difusa
20. Risco cardiovascular Global:
21. Idade vascular calculada:

APÊNDICE B – TERMO DE CONSETIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Prezado (a) Senhor (a)

Está pesquisa é sobre "ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO CARDIOVASCULAR GLOBAL NOS PORTADORES DE ESCLEROSE SISTÊMICA: AVALIAÇÃO COMPARATIVA ENTRE ESCORE DE FRAMINGHAM E ESCORE DE CÁLCIO CORONARIANO" e está sendo desenvolvida por Filipe Melo Arruda Leite do curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal da Paraíba e por Maria Gabriela Porfírio Pereira do curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal da Paraíba, sob orientação do Professor Doutor Agostinho Hermes de Medeiros Neto. Convidamos o Sr./a Sra. para participar de forma voluntária da pesquisa. Nesse sentido, garantimos a livre decisão de participação do Sr./Sra. no estudo bem como a liberdade da retirada do consentimento a qualquer momento, deixando de participar da pesquisa sem quaisquer prejuízos ao seu tratamento na Instituição

O atual estudo avalia o uso do exame de Escore de Cálcio Coronariano para verificação de risco cardiovascular na Esclerose sistêmica em comparação com cálculo tradicional de risco já feito no cotidiano da prática clínica. O objetivo é comparar os dois resultados e avaliar a ocorrência de aterosclerose. Os dados coletados do(a) Sr./Sra. serão: idade, sexo, cor, história familiar de Doença cardiovascular, pressão, uso de medicação para pressão, colesterol total e suas frações conhecidas como Colesterol "bom" e "ruim", triglicerídeos, uso de estatina, uso de aspirina, fumante ou não fumante, Diabetes Mellitus, índice de massa corporal (Cálculo feito usando altura e peso), escore de cálcio, tempo de duração da doença em anos, subtipo de esclerose sistêmica, hipertensão pulmonar, velocidade de hemossedimentação e dosagem de anticorpos específicos da esclerose sistêmica. Essa coleta será feita a partir de entrevista com o(a) Sr./Sra e da revisão do seu prontuário, registrando-se em ficha individual os seus dados.

Os dados anotados serão privados e guardados, sem a identificação do(a) Sr./Sra. para garantia de privacidade plena. Os nomes não serão utilizados, mas trocados por números de identificação. Os riscos desta pesquisa serão mínimos: risco de quebra de sigilo e quebra de anonimato. Daremos garantia de responsabilização mediante a quaisquer danos comprovados diretamente relacionados à pesquisa. Já os benefícios dessa pesquisa serão: a melhor avaliação de risco cardiovascular global nos portadores de Esclerose Sistêmica, permitindo a identificação precoce dos pacientes de alto risco cardiovascular.

A participação neste estudo, como já ressaltado, é de livre escolha. Não haverá nenhum prejuízo caso opte por não participar, uma vez que essa é uma decisão própria. Em caso de participação, ressaltamos que essa pesquisa é isenta de custo para o Sr./a Sra, e não há compensação financeira relacionada à sua participação. Os dados coletados somente serão utilizados para esta pesquisa. Os resultados deste estudo poderão ser apresentados em eventos da área da saúde, publicados em revista científica nacional e/ou internacional, bem como apresentado nas instituições participantes. Mesmo na ocasião da publicação dos resultados, asseguramos o sigilo acerca dos dados de identificação pessoal. Se você tiver alguma consideração ou dúvida, o ORIENTADOR RESPONSÁVEL Dr. Agostinho Hermes de Medeiros Neto pode ser encontrado pelo telefone (83) 8827-4176, já o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Lauro Wanderley – 2° andar – Campus I da Universidade Federal da Paraíba – Rua Tabelião Estanislau Eloy, s/n° Bairro Castelo Branco – João Pessoa – PB. CEP 58050-585 – Telefone: (83) 3206-0704.

Declaro que fui devidamente esclarecido(a) sobre a pesquisa, os possíveis riscos e benefícios e que aceito de forma voluntário participar do estudo

Rubrica ou assinatura do participante:

_____

Data:___/____/___

Rubrica ou assinatura do Pesquisador:

_____

Data:___/____/___

Registro de Digital

Data:___/____/___