

ADESÃO AO TRATAMENTO EM PACIENTES COM GLICOGENOSE HEPÁTICA TIPO 1 ACOMPANHADOS EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA NACIONAL PARA ERROS INATOS DO METABOLISMO NO SUL DO BRASIL

Cláudio Magalhães Dacier Lobato (UFRGS)
 Orientação: Profa. Dra. Ida Vanessa Doederlein Schwartz (UFRGS)

GLICOGENOSE HEPÁTICA TIPO I

A Glicogenose Hepática Tipo I (GSDI) é um Erro Inato do Metabolismo (EIM) ocasionado pela presença de mutações patogênicas em genes que codificam enzimas envolvidas no **catabolismo do glicogênio**, levando ao acúmulo deste substrato e de gordura no fígado, rins e mucosa intestinal, ocorrendo **alterações metabólicas** importantes que comprometem significativamente a qualidade de vida do portador.

TRATAMENTO DA GSDI

O tratamento da GSDI é **fundamentalmente de restrição e suplementação dietética**, objetivando **evitar a hipoglicemia** e prevenir distúrbios metabólicos secundários através de:

- ✓ Administração frequente de **amido de milho cru** e/ou dieta contínua noturna administrada por sonda nasogástrica ou gastrostomia;
- ✓ Restrição de **frutose, sacarose e lactose**;
- ✓ Suplementação de vitaminas e minerais: **Cálcio, Ferro, Zinco e Vitamina D**.

O **transplante hepático** pode ser um procedimento a se considerar em pacientes mais graves.

ADESÃO AO TRATAMENTO

A adesão ao tratamento é um problema de saúde pública no mundo todo e sabe-se que a baixa adesão às condutas prescritas é uma questão complexa, presente especialmente em pacientes com doenças crônicas.

- **O presente estudo é pioneiro em caracterizar e analisar a adesão dos pacientes com GSDI.**

METODOLOGIA

Estudo transversal com **amostra selecionada por conveniência**, incluindo indivíduos com diagnóstico de GSD! Subtipos A (GSDIa) e B (GSDIb) acompanhados no ambulatório de EIM do Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Os dados foram coletados através de revisão de prontuário e entrevista com pacientes e/ou familiares.

Dois questionários diferentes foram aplicados:

❖ Questionário 1

- Informações sobre estilo de vida, situação sócio-econômica, hábitos, apoio social e percepção da doença.

❖ Questionário 2

- Avaliação do conhecimento do paciente sobre GSDI, com 8 questões de múltipla escolha.

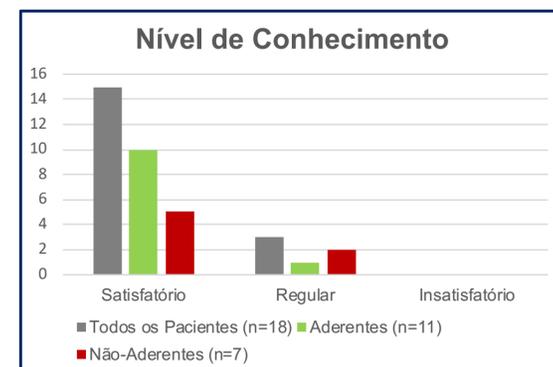
❖ Marcadores Bioquímicos

- Glicose
- Lactato
- Triglicerídeos
- Colesterol
- Ácido Úrico

Para ser considerado **Aderente ao Tratamento**, o paciente deveria apresentar um mínimo de dois exames (para todos os marcadores) durante o período avaliado com, ao menos, 60% dos níveis desejados.

RESULTADOS

18 pacientes foram incluídos no estudo (mediana de idade 6,5 anos)



- 7 pacientes relataram que a **interrupção do sono** era um fator de dificuldade associado ao tratamento.
- 4 pacientes mencionaram a **falta de conhecimento dos profissionais de saúde** fora do Centro de Referência.
- Nenhuma correlação foi encontrada quanto a **distância entre o local de moradia e o Centro de Referência**.
- O **convívio com o pai e a mãe** foi um fator associado positivamente à adesão.

CONCLUSÕES

O estudo teve um **índice maior de adesão** do que referenciado na literatura para doenças crônicas. Compreender os fatores associados à adesão é necessário para a **efetividade do tratamento e elaboração de políticas públicas**. Neste estudo pioneiro, obtiveram-se informações importantes que possibilitam a compreensão sobre possíveis fatores que podem contribuir positivamente para a adesão ao tratamento das GSDI.