



<b>Evento</b>	Salão UFRGS 2018: SIC - XXX SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UFRGS
<b>Ano</b>	2018
<b>Local</b>	Campus do Vale - UFRGS
<b>Título</b>	ADESÃO AO TRATAMENTO EM PACIENTES COM GLICOGENOSE HEPÁTICA TIPO I ACOMPANHADOS EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA NACIONAL PARA ERROS INATOS DO METABOLISMO NO SUL DO BRASIL
<b>Autor</b>	CLÁUDIO MAGALHÃES DACIER LOBATO
<b>Orientador</b>	IDA VANESSA DOEDERLEIN SCHWARTZ

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

Cláudio Magalhães Dacier Lobato (UFRGS)

Orientação: Prof. Dra. Ida Vanessa Doederlein Schwartz (UFRGS)

**Introdução** – 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. O tratamento da GSDI é fundamentalmente de restrição e suplementação dietética, objetivando evitar a hipoglicemia e prevenir distúrbios metabólicos secundários através de uma fonte contínua de glicose - via administração frequente de amido de milho cru (AMC) e/ou dieta contínua noturna administrada por sonda nasogástrica ou Gastrostomia ; além da restrição de frutose, sacarose e lactose; e suplementação de vitaminas e minerais. O transplante hepático pode ser um procedimento a se considerar em pacientes mais graves. A não adesão aos tratamentos é um problema de saúde pública no mundo todo e sabe-se que a baixa adesão às condutas prescritas é um problema complexo, 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 GSDI 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 a fim de avaliar as condições socioeconômicas e de conhecimento e percepção sobre a doença. A adesão foi avaliada por meio de marcadores biológicos de tratamento e as variáveis foram analisadas estatisticamente para verificar possíveis associações.

**Resultados** – Dezoito pacientes foram incluídos no estudo, com mediana de idade de 6,5 anos. Onze pacientes foram classificados como aderentes ao tratamento, sendo que todos os pacientes com GSDIb foram aderentes. O convívio com o pai e mãe foi um dos fatores associados à adesão. Três pacientes apresentaram um nível ótimo de adesão. A maioria apresentou conhecimento sobre a doença satisfatório. As dificuldades mais relatadas incluem restrição dietética, acordar durante a madrugada, palatabilidade do AMC, custo da dieta e a distância entre a residência do paciente ao centro de acompanhamento ambulatorial.

**Conclusões** – O estudo teve um índice maior de adesão do que referenciado pela literatura para doenças crônicas. Compreender os fatores associados à adesão é necessário para a efetividade do tratamento e elaboração de políticas públicas. A adesão ao tratamento em GSDI é um tema complexo que necessita de mais estudos com maior abrangência. Neste estudo, obtiveram-se informações importantes que possibilitam a compreensão sobre possíveis fatores que podem contribuir e desfavorecer a adesão ao tratamento das GSDI. Estratégias devem ser elaboradas pelo Sistema de Saúde e pelos profissionais com o intuito de que as dificuldades associadas ao tratamento sejam trabalhadas e minimizadas em conjunto com os pacientes e os familiares.