

## **PROGRAMA DE ACOMPANHAMENTO AOS PACIENTES ADOLESCENTES E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA DO HCPA - FASE 2005**

Coordenador: PAULO DE TARSO ROTH DALCIN

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença genética cujo padrão de hereditariedade é autossômico recessivo. É identificada clinicamente por pneumopatia crônica, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor, em decorrência da hiperviscosidade dos líquidos produzidos pelas glândulas mucosas. Sua incidência varia de 1 para 2.500 a 3.200 nascidos vivos. Seu diagnóstico continua se baseando nos achados clínicos (fenótipo) associado à demonstração de elevadas concentrações de cloro e sódio no suor. Se caracteriza por grande variabilidade na expressão fenotípica, isto é, grande variabilidade no padrão de envolvimento orgânico, gravidade e complicações. Trata-se de uma doença irreversível cuja evolução não permitia, até alguns anos atrás, que os pacientes sobrevivessem até a adolescência. Nas últimas 2 décadas, a pesquisa nesta doença progrediu de maneira muito importante, levando à instituição de melhores regimes terapêuticos e aumentando a sobrevida média destes pacientes até 31 anos. A FC é uma doença multissistêmica, porém o envolvimento pulmonar é o principal determinante de sua morbidade e mortalidade. O tratamento clínico denominado de convencional apresenta os seguintes componentes: 1) antibioticoterapia, 2) clearance das vias aéreas e exercício físico, 3) agentes mucolíticos, 4) suporte nutricional e enzimas pancreáticas, 5) tratamento antiinflamatório, 6) broncodilatadores e 7) oxigenoterapia. O Hospital de Clínicas de Porto Alegre se constitui em um centro de referência para tratamento da FC. O trabalho iniciado na década de 80 pela equipe de pneumologia infantil, sob a liderança do Professor Fernando Abreu e Silva, se desenvolveu de forma bem sucedida. A melhora na sobrevida e o crescente número de pacientes adolescentes e adultos portadores da doença exigiram, nos últimos anos, a criação de uma equipe para tratar os pacientes desta faixa etária. Em outubro de 1998, foi instituída, pelo Serviço de Pneumologia do HCPA, uma equipe interdisciplinar para tratar os pacientes portadores de FC com idade igual ou maior que 16 anos. O atendimento assistencial está estabelecido com uma equipe multidisciplinar. Para que sejam atendidos objetivos acadêmicos de extensão, pesquisa, ensino de graduação e pós-graduação e multiplicação do conhecimento, um programa de extensão formal viria a servir de estímulo propulsor para estes objetivos. Objetivos: Integrar profissionais, estudantes de graduação e estudantes de pós-graduação da área da saúde de diferentes subáreas e

especialidades, de forma a constituir uma equipe multidisciplinar de atendimentos a este grupo de pacientes; melhorar a qualidade de atendimento ao paciente com fibrose cística no Serviço de Pneumologia do HCPA; multiplicar o conhecimento a respeito de diagnóstico e manejo clínico da FC de forma que, no futuro, subcentros sejam desenvolvidos para melhor atender esta população; desenvolver, nos profissionais e estudantes envolvidos, habilidades técnicas e pedagógicas necessárias ao desenvolvimento de programas de saúde em FC; aplicar instrumento de pesquisa desenvolvido em 2004 e aprovado pela Comissão de Ética e Pesquisa do HCPA como projeto de pesquisa, intitulado Avaliação da Adesão Auto-Relatada em Pacientes com Fibrose Cística; desenvolver técnicas que possibilitem melhorar a adesão dos pacientes ao tratamento. Na fase 2005 do programa de extensão, almeja-se prosseguir o programa assistencial para os pacientes adolescentes e adultos (idade igual ou maior que 16 anos) com fibrose cística atendidos pelo Serviço de Pneumologia do HCPA em atividade de extensão da Famed/UFRGS. Desenvolvimento : Atendimento ambulatorial sistematizado pela equipe multidisciplinar no ambulatório de FC de adolescentes e adultos do HCPA, nas quartas-feiras, segundo turno (12-16 h), Zona 13; atendimento interdisciplinar aos pacientes internados na equipe de FC de adolescentes e adultos (Pneumologia); "Grande visita aos leitos" de toda a equipe - às quarta-feiras, 16:00 - 16:30 h; participação de toda a equipe executora em reuniões semanais para discutir os casos clínicos; aperfeiçoar o banco de dados desenvolvido no Microsoft Access® de forma a melhor utilizar as informações clínicas, nutricionais, fisioterápicas e de exames complementares na assistência e pesquisa; registrar semanalmente os dados clínicos, nutricionais, fisioterápicos, psicológicos e de exames complementares de todos os pacientes com FC atendidos e internados no HCPA; participação dos alunos, com supervisão dos professores, no atendimento clínico no ambulatório de pneumologia; executar projeto de pesquisa já aprovado pela Comissão de Ética e Pesquisa do HCPA, intitulado Avaliação da Adesão Auto-Relatada n Fibrose Cística; desenvolver técnicas que permitam aumentar a adesão dos pacientes FC ao tratamento.