

# ADESÃO AO TRATAMENTO DE PACIENTES COM GLICOGENOSE HEPÁTICA ACOMPANHADOS EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA EM ERROS INATOS DO METABOLISMO

Cláudio Magalhães Dacier Lobato<sup>1</sup>

Ida Vanessa Doederlein Schwartz<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Sul

As **Glicogenoses** (Doenças de Depósito de Glicogênio, GSDs) são doenças genéticas de herança autossômica recessiva\* caracterizadas pela presença de mutações patogênicas em genes que codificam enzimas\*\* envolvidas no metabolismo do glicogênio.

- **Tratamento:** Manejo nutricional baseado no fornecimento de carboidratos exógenos a fim de manter os valores normais de glicemia e correção dos defeitos metabólicos secundários.
  - Dieta Contínua Noturna (DCN)
  - Amido de Milho Cru (AMC), em intervalos de 4 a 6 horas ao longo do dia
- **Adesão ao tratamento:** A prevalência da adesão aos tratamentos de saúde é estimada em aproximadamente 50% dos pacientes em países desenvolvidos (WHO, 2003) – em países em desenvolvimento, essa estimativa é ainda menor.

\*Exceto a GSD tipo IX-alfa, com herança ligada ao Cromossomo X.

\*\*As GSDs são classificadas em tipos, nomeadas de acordo com a enzima cuja atividade está deficiente.

## OBJETIVO

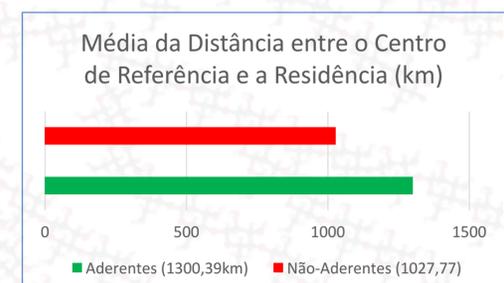
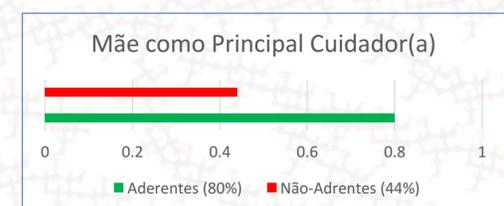
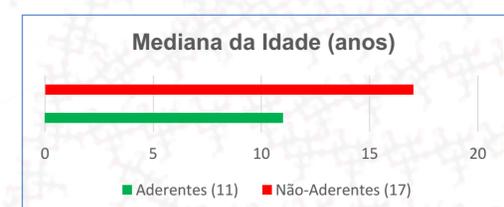
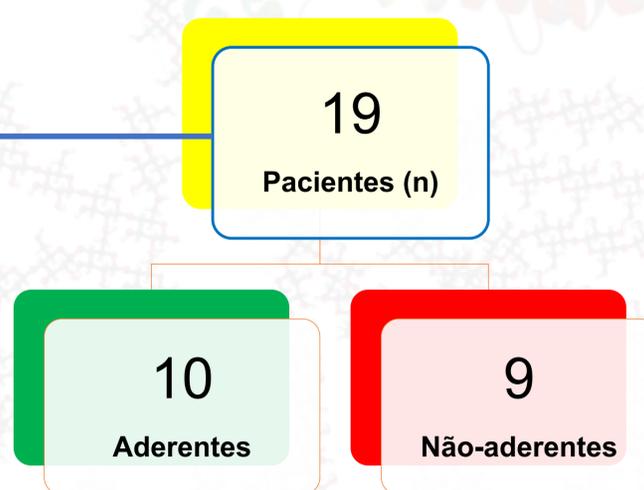
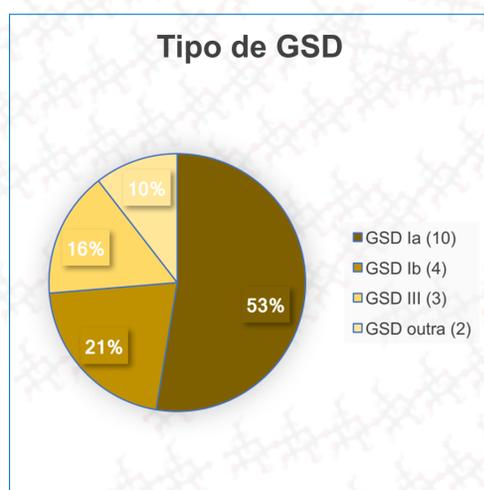
Caracterizar a **adesão ao tratamento** de pacientes com diagnóstico de Glicogenose Hepática acompanhados em um Serviço de Referência para Erros Inatos do Metabolismo

## MÉTODOS

Estudo transversal descritivo, com amostragem por conveniência. Dados coletados através de revisão de prontuários e entrevistas com pacientes/familiares, que responderam a questionários semi-estruturados. Foram incluídos pacientes que realizaram, pelo menos, 3 coletas de sangue no período de 18 meses anteriores à inclusão do estudo.

- Classificação da Adesão: Pacientes com valores normais em, ao menos, 80% das coletas para, no mínimo, 2 dos 3 marcadores analisados foram considerados aderentes.
- Marcadores Analisados (em Jejum de 4 horas após a injeção de AMC)
  - Nível sérico de glicose
  - Lactato
  - Triglicerídeos

## RESULTADOS



- Não foi verificada diferença entre os dois grupos quanto a religiosidade, classificação econômica e idade do diagnóstico
- Sobre as dificuldades encontradas, a mais citada foi **"não poder comer alimentos saborosos"**

## CONCLUSÃO

Apesar do número reduzido de entrevistas, o estudo evidenciou que **50% dos pacientes apresentam adesão satisfatória ao tratamento**. O tratamento da GSD é complexo e **exige extrema disciplina** quanto aos horários de ingestão do AMC, bem como com o **cuidado** com alimentos que são permitidos e/ou proibidos na dieta. A adesão é um tema complexo, que deve ser sempre avaliado nas doenças metabólicas hereditárias, em que o tratamento é basicamente dietético e nutricional. As dificuldades associadas ao tratamento devem ser trabalhadas em conjunto a fim de serem encontradas intervenções mais efetivas para cada caso.