

PROGRAMA DE ACOMPANHAMENTO AOS PACIENTES ADOLESCENTES E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA DO HCPA - FASE 2022 - 2025

Coordenador: PAULO DE TARSO ROTH DALCIN

Introdução: A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva causada pela ausência ou redução da função da proteína de condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR). Com o avanço da medicina, surgiram novos fármacos para a abordagem da doença que atuam de diferentes formas na CFTR conforme a mutação em questão, como o Kalydeco (Ivacaftor), o Trikafta (Ivacaftor, elexacaftor e tezacaftor) e o Symdeko (tezacaftor e Ivacaftor). Esses fármacos ainda são de alto custo e, até recentemente, tinham que ser adquiridos exclusivamente por via judicial. O Ivacaftor teve sua incorporação final no SUS em 2022, enquanto o Trikafta recebeu o parecer com aprovação recentemente em 2023, mas ainda não teve sua disponibilidade efetivada. Com o crescente uso dessas medicações, surgiu a necessidade assistencial de realizar um projeto para monitorar a evolução desses pacientes, de forma a identificar a melhora clínica e funcional pulmonar, bem como evitar efeitos adversos e interações medicamentosas, além da necessidade de construir um projeto acadêmico sobre a evolução clínica desses pacientes. O Projeto de extensão "Programa de Acompanhamento aos Pacientes Adolescentes e Adultos com Fibrose Cística do HCPA" já vinha sendo desenvolvido no Serviço de Pneumologia do HCPA desde 1998, com o objetivo de potencializar a assistência interdisciplinar dessa comunidade, gerando interface da assistência com a extensão e pesquisa, gerando conhecimento, capacitando profissionais e melhorando a qualidade de vida e qualidade assistencial desses indivíduos. Objetivo: Na etapa 2023, com a introdução das medicações modificadoras da CFTR, o projeto de extensão visa o desenvolvimento de ações para a implantação desse gerenciamento, analisando a resposta dos pacientes e promovendo um acompanhamento mais rigoroso e efetivo. Objetiva-se também a realização na sequência de um projeto de pesquisa para avaliar a evolução desses pacientes no mundo real, analisando a melhora objetiva dos exames coletados. Metodologia: As atividades são desenvolvidas no ambulatório de Fibrose Cística, Zona 12, do Serviço de Pneumologia do HCPA, onde os pacientes são atendidos regularmente a cada 3 meses. A avaliação inicial envolve análise de possíveis interações medicamentosas e orientação de contracepção para as mulheres. Também, são analisados, além dos aspectos clínicos (uso de antibióticos e internações hospitalares por exacerbação da doença), espirometria, teste de caminhada de 6 minutos e teste do suor; registro de peso, altura e índice

de massa corporal; função hepática e escarro para bacteriologia. Esses parâmetros são avaliados antes do início do tratamento e aos 3, 6 e 12 meses após. Processo Avaliativo: Nessa etapa inicial, serão avaliados a porcentagem de pacientes com registro corretos dos dados e o percentual de indivíduos com resposta significativa ao tratamento (melhora de pelo menos dois critérios, dentro da avaliação realizada).