

29915

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM JOVENS ADULTOS COM DOENÇA DE GAUCHER TIPO 1

Matheus Vernet Machado Bressan Wilke, Filippo Pinto e Vairo, Cristina Brinckmann Oliveira Netto. **Orientador:** Ida Vanessa Doederlein Schwartz

Introdução: A doença de Gaucher (DG) é a doença de depósito lisossomal mais freqüente e é causada pela deficiência na atividade da enzima B-glicocerebrosidase e pelo acúmulo subsequente de glicocerebrosídeos em macrófagos presentes, principalmente no fígado, no baço e na medula óssea. O tratamento de escolha é a terapia de reposição enzimática (TRE) com infusão de medicamento endovenosa quinzenal. Tanto pelos sintomas, quanto pelo tratamento a DG afeta de forma importante a qualidade de vida dos pacientes, principalmente em adolescentes e jovens adultos, período em que a auto-imagem e a aceitação dos outros da mesma idade são muito importantes para uma atitude mental saudável. Não há um questionário específico para avaliação deste desfecho. **Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida nos diferentes domínios do instrumento WHOQOL-BREF, em adolescentes e jovens adultos com DG e que estão em uso de TRE. **Metodologia:** Estudo transversal, retrospectivo e de base ambulatorial. O WHOQOL-BREF é aplicado anualmente nos pacientes com DG maiores de 18 anos, acompanhados pelo Centro de Referência do RS desde 2011. Tal questionário permite estabelecer pontuação em quatro campos: físico, psicológico, ambiental e social. O cálculo de cada campo foi feito por meio da fórmula fornecida pelo próprio grupo WHOQOL. A pontuação desse questionário varia de 0 a 100 para cada domínio, sendo 0 (pior) e 100 (melhor). **Critérios de inclusão** incluíram pacientes entre 18 e 25 anos, com diagnóstico de DG tipo 1 e que estivessem em uso de TRE. **Resultados:** Foram incluídos 10 pacientes (6 do sexo masculino), com idades entre 18 e 23 anos (média: 20; DP: 2; mediana: 20). Todos com o diagnóstico de DG tipo I e em uso de TRE com imiglucerase. Foram utilizados somente os questionários referentes ao ano de 2012. A pontuação do domínio físico dos pacientes atingiu uma média de 73,2 pontos, sendo 46,4 a menor pontuação e 100 a maior. As médias dos campos psicológicas e sociais foram, respectivamente, 77,1 e 91,7 pontos. O domínio ambiental foi o com pior escore médio, 68,7 pontos, com menor pontuação de 25 e maior de 96 pontos. A média do escore global de qualidade de vida foi 73,7 pontos com DP: 20. **Conclusão:** O campo com menor escore não foi aquele que avalia a auto estima, a imagem corporal e a aparência (domínio psicológico com média 91,7) e sim o domínio ambiental (com média 68,7) que se refere às facetas de segurança física e proteção, disponibilidade e qualidade dos cuidados de saúde e sociais, oportunidade de adquirir novas informações e habilidades, participação e oportunidades de recreação/lazer, ambiente físico e transporte. Estudos realizados em jovens brasileiros já demonstrou que esse domínio do WHOQOL é um ponto vulnerável para a qualidade de vida dessa população. Talvez por não possuírem características dismórficas, os jovens com Gaucher vão ao encontro desses estudos, demonstrando que partilham dos interesses e dos anseios de suas comunidades e que há urgência para implementação de políticas públicas ambientais visando melhorar a QV dos jovens. Número aprovação Comitê de Ética GPPG-HCPA: 11 -0162