

CBS - (14063) - LINHAS GERAIS DE ORIENTAÇÃO PARA INÍCIO DE TRATAMENTO COM FÁRMACOS MODULADORES NA FIBROSE QUÍSTICA

Telma Barbosa¹

1 - Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução

A fibrose quística (FQ) é a doença genética autossómica recessiva mais frequente na população caucasiana, com apresentação multissistémica e que afeta essencialmente as glândulas exócrinas, sendo o pulmão o principal órgão responsável por uma evolução clínica desfavorável. Os objetivos fundamentais do tratamento desta doença são essencialmente proporcionar uma qualidade de vida adequada ao doente no seu ambiente familiar e social, prevenindo a progressão da doença pulmonar e otimizando o estado nutricional. Nos dias de hoje, estamos a assistir a uma revolução na abordagem terapêutica da FQ. Os fármacos/terapêuticas baseados no tratamento sintomático e que constituíam a única arma disponível no combate à doença são agora complementados por fármacos reparadores do defeito na proteína, que pretendem modificar a progressão da doença melhorando e/ou impedindo a degradação da função pulmonar.

A utilização de novos fármacos como lumacaftor + ivacaftor no nosso país, obriga a implementação de estratégias, não só de início de terapêutica mas também de vigilância/controlo de efeitos secundários/adversos não descurando a resposta clínica aos mesmos.

Métodos

No nosso hospital foram desenvolvidas e têm sido aplicadas linhas de orientação relativas à avaliação dos doentes antes e durante a terapêutica com lumacaftor + ivacaftor, que incluem: critérios de inclusão e exclusão; avaliação clínica/analítica; aplicação de inquéritos de qualidade de vida; orientações durante o início do tratamento; efeitos adversos mais comuns; situações clínicas que obrigam a suspensão do tratamento; periodicidade de avaliação clínico/analítica após o início do tratamento; resposta clínica/analítica.

Resultados e Conclusões

A definição de linhas de orientação relativas ao tratamento da FQ com novos fármacos permite uma abordagem mais segura e eficaz dos doentes. A recente nomeação da Comissão Coordenadora Nacional do Tratamento da FQ permitirá estabelecer uma estratégia conjunta e unificadora dos 5 centros de referência nacionais responsáveis pelo tratamento desta complexa doença, sendo fundamental a troca de experiências e o contributo de todos.

Palavras-chave : fibrose quística; terapêutica; novos fármacos

