



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Pediatria
Professora Doutora Ana Isabel Lopes

Doença Inflamatória Intestinal em Idade Pediátrica: Auto-Gestão e Transição para Adulto

Pedro António Machado Baião

MAIO'2020

U

LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Pediatria
Professora Doutora Ana Isabel Lopes

Doença Inflamatória Intestinal em Idade Pediátrica: Auto-Gestão e Transição para Adulto

Pedro António Machado Baião

Orientado por:

Dra. Sara Azevedo

MAIO'2020

Resumo

A Colite Ulcerosa e a Doença de Crohn são doenças crónicas, de natureza autoimune que fazem parte da Doença Inflamatória Intestinal. Pode manifestar-se em qualquer idade porém cerca de 1/4 dos diagnósticos são feitos em idade pediátrica. Nestas doenças, apesar do predomínio da sintomatologia gastrointestinal, as manifestações extraintestinais coexistem frequentemente contribuindo para o aumento da morbilidade. A meta terapêutica atual inclui a remissão endoscópica da doença e a melhoria da qualidade de vida dos doentes.

Para assegurar o adequado controlo da doença são necessárias várias consultas em múltiplas especialidades, internamentos recorrentes, realização de procedimentos invasivos e ainda a necessidade do doente aderir a regimes terapêuticos complexos. Tudo isto se torna mais desafiante quando se trata de doentes em idade pediátrica, que engloba uma faixa etária ampla e suas famílias ou cuidadores.

Neste contexto pretendo enfatizar a importância da Auto-Gestão ou “Self-Management” no doente pediátrico, isto é, a capacidade do doente gerir a sua própria doença, identificar e contornar barreiras que dificultem a adesão ao plano terapêutico de modo que a doença tenha um impacto mínimo no seu desenvolvimento biopsicossocial. De igual modo pretendo abordar a transição para adulto, clarificando a sua relevância e deixando algumas recomendações. Pretendo interligar estes conceitos e deixar claro a necessidade de complementar a vertente farmacológica com medidas comportamentais e organizacionais. Para tal esta revisão de literatura será baseada na mais recente evidência da literatura científica priorizando revisões sistemáticas sobre opiniões de peritos sempre que possível.

Palavras chave: Doença Inflamatória Intestinal; Colite Ulcerosa; Doença de Crohn; Auto-Gestão; Transição para Adulto

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FMUL.

Abstract

Ulcerative Colitis and Crohn Disease are chronic autoimmune diseases included in the designation of Inflammatory Bowel Disease (IBD). IBD diagnosis can occur in any age group but ¼ of the diagnosis are made in pediatric age. Despite of the predominance of gastrointestinal symptoms, extraintestinal manifestations can be frequent and contribute to high morbidity. Current treatment strategies aim endoscopic remission and patient's quality of life improvement.

In order to ensure adequate disease control, patients often need several appointments in multiple specialties, recurrent hospital admissions, invasive procedures and the adherence to highly complex therapeutic regimens. This is even more challenging in pediatrics patients as it concerns a wide age range, families or caregivers.

In this context I pretend to highlight the importance of Self Management in pediatric patients that involves the capacity to manage their own illness, identify and overcome barriers that difficult adherence to the therapeutic plan so the disease has minimal impact on their biopsychosocial development. Transition to Adult care its relevance and current recommendations will also be approached. I intend to relate the concepts and emphasize the importance of complement the pharmacological component with behavioral and organizational measures. To do so this literature review will be supported by the most recent scientific evidence and whenever possible systematic reviews will be prioritized over expert opinions.

Keywords: Inflammatory Bowel Disease; Ulcerative Colitis; Crohn Disease; Self Management; Transition to Adult

Índice

Introdução	1
Contextualização da Doença Inflamatória Intestinal	2
1) Visão Histórica.....	2
2) Epidemiologia em Idade Pediátrica	3
3) Patogénese.....	4
4) Manifestações Clínicas	4
5) Particularidades em Idade Pediátrica	5
Auto-Gestão na DII em Idade Pediátrica	6
1) Conceito de Auto-Gestão na Doença Crónica	6
2) Dimensões envolvidas na Auto-Gestão	7
3) Tarefas e Competências	9
4) Avaliação da Adesão e Recomendações	11
Transição para Adulto (TA)	13
1) Importância e Complexidade da Transição para Adulto.....	13
2) Recomendações para a Clínica	14
Agradecimentos	17
Bibliografia	18

Introdução

A Doença inflamatória intestinal (DII) é uma entidade nosológica de natureza autoimune que engloba a Colite Ulcerosa (CU), a Doença de Crohn (DC) e a DII não classificada.

São doenças crônicas com manifestações multissistêmicas apesar do predomínio na maioria dos casos da sintomatologia do foro gastrointestinal. Caracterizam-se por uma evolução que intercala períodos de exacerbação com períodos de remissão.

A DII afeta sobretudo indivíduos nos países do mundo Ocidental e desenvolvidos, embora atualmente se verifique uma tendência crescente da sua incidência nos países em desenvolvimento.

A DII tem associada uma elevada carga psicológica e morbidade para os indivíduos afetados. Há frequentemente necessidade de internamentos recorrentes, múltiplas idas a consultas e aderir a regimes terapêuticos complexos existindo sempre o risco de necessidade de procedimentos cirúrgicos.

Embora seja uma doença que habitualmente tem início na vida adulta, cerca de ¼ dos diagnósticos são feitos em idade pediátrica com uma tendência crescente para o diagnóstico cada vez mais precoce. O doente pediátrico tem certas particularidades e não deve ser encarado como um adulto além disso, os cuidadores (pais/familiares responsáveis) desempenham um papel relevante na tomada de decisão e na gestão da doença. A sua adesão ao plano terapêutico e capacitação são desafiantes não só para o médico como para toda a equipa de saúde que lida com o doente e é crucial para minimizar o impacto da doença. A Auto-Gestão, como o nome indica refere-se à capacidade do doente fazer a gestão da sua doença, capacitando o mesmo através da aquisição de estratégias que permitam que o impacto da DII seja mínimo e possa viver sem que a doença tenha importantes repercussões a nível físico, psicológico, emocional e social, traduzindo-se por uma melhoria da qualidade de vida.

Adicionalmente, no seguimento do doente pediátrico, é necessário ainda ter em conta a transição dos cuidados pediátricos para os cuidados em medicina de adulto com todas as mudanças e complexidade subjacentes.

Pretendo com esta revisão de literatura expor a mais recente evidência da DII destacando a vertente pediátrica, o impacto da doença nesta faixa etária, quais as barreiras à auto-gestão da doença e como capacitar o doente. Formulei 3 questões chave em torno das quais elaborei esta revisão e tentarei dar resposta às mesmas:

1. Quais as particularidades do doente pediátrico com DII?
2. Em que consiste a auto-gestão e qual a sua importância na DII em idade pediátrica?
3. Quais os desafios da transição para adulto (TA) e qual a sua importância na DII?

Contextualização da Doença Inflamatória Intestinal

1) Visão Histórica

Muito antes do aparecimento da medicina moderna as diarreias crónicas e suas possíveis etiologias foram estudadas pelos “físicos” da Grécia Clássica incluindo o próprio Hipócrates. Naquela época surgiram as primeiras descrições que poderiam eventualmente enquadrar-se naquilo que hoje conhecemos como “Doenças Inflamatórias Intestinais” (DII). Em 1859 surgiu pela 1ª vez o termo “Colite Ulcerosa” (CU) por intermédio de Sir Samuel Wilks e em 1875 ficou em definitivo estabelecida como uma doença. No ano de 1932 o gastroenterologista norte-americano Burrill Crohn faz uma publicação acerca de uma nova entidade, a ileíte regional, que culminou com o epónimo de Doença de Crohn (DC)(1). Nesta publicação, Crohn afirma que na ileíte regional a sintomatologia “assemelha-se à colite ulcerosa” e que esta doença “afeta apenas o íleon terminal”(2). A descrição tradicional da DC sofreu alterações significativas até aos dias de hoje.

Em 1956, Dwight Eisenhower, o então presidente norte-americano, é diagnosticado com DC e submetido a uma cirurgia *life-saving* o que mediatizou as DII despoletando o interesse na sua investigação(1,3). Seguem-se décadas de avanços a nível da epidemiologia, diagnóstico e terapêutica.

Atualmente dispõe-se de vários fármacos para controlo da DII: anti-inflamatórios, imunossuppressores e os biológicos(4).

Tem-se verificado um aumento significativo do uso de biológicos em particular na idade pediátrica uma vez que a doença se pode manifestar de forma mais agressiva nesta população. Paralelamente, sendo os custos destes fármacos muito superiores aos restantes, o custo com doentes afetados pelas DII tem aumentado de forma exponencial(5). Com o crescente conhecimento acerca da fisiopatologia das DII têm surgido novos alvos terapêuticos promissores estando em curso diversos ensaios clínicos (*p.e.* inibidores de fatores de transcrição, inibidores de citocinas, moduladores do efeito das citocinas). Pretende-se, futuramente, identificar biomarcadores para que se possa monitorizar a doença e fazer terapêutica individual e personalizada(6).

Com novos fármacos e procedimentos cirúrgicos cada vez mais rigorosos e seguros, a CU tem na atualidade uma mortalidade semelhante à da população geral. Quanto à DC os dados são contraditórios havendo estudos que apontam para uma mortalidade entre 20% e 70% superiores à população geral enquanto que num estudo na população norueguesa com 20 anos de *follow-up* sugere não haver diferenças estatisticamente significativas comparativamente à população geral(7,8). Em contrapartida, indivíduos adultos com DII diagnosticada em idade pediátrica têm um risco relativo de morte 3 vezes superior relativamente à população geral e aproximadamente 5 vezes superior se restringirmos até aos 18 anos comparativamente à restante população da mesma idade(9). É fundamental, portanto, o controlo agressivo da doença em indivíduos afetados em idades mais precoces para que o melhor controlo da doença crónica se traduza em melhor prognóstico e melhor qualidade de vida, evitando igualmente gastos excessivos para o Sistema de Saúde.

2) Epidemiologia em Idade Pediátrica

A DII é um grupo de doenças crónicas (DC, CU, DII não classificada) que pode surgir teoricamente em qualquer idade sendo na sua maioria diagnosticadas na segunda e terceira décadas de vida e afeta homens e mulheres num rácio muito próximo de 1:1(10,11).

Atualmente a incidência em idades pediátricas tem vindo paulatinamente a aumentar, especialmente à custa da DC. A mortalidade associada é relativamente baixa havendo, por isso, um grande aumento da prevalência e espera-se que até 2025 o número de doentes possa subir significativamente especialmente nas regiões mais afetadas como são *p.e.* os países nórdicos (Dinamarca, Suécia, Noruega), a Austrália e Canadá(12,13).

Cerca de 25% dos diagnósticos de DII fazem-se durante a infância ou adolescência(13). A DC parece ter uma ligeira predominância para as jovens do sexo feminino enquanto na CU parece ser o oposto(14). Não se conhecem ao certo a etiologia subjacente à DII e, neste sentido, é fundamental um estudo aprofundado incidindo sobretudo na idade pediátrica para se desvendarem potenciais causas e fatores de risco da DII nomeadamente possíveis interações genéticas e ambientais(13). Uma vez identificados poderemos agir sobre indivíduos de risco em idades precoces e eventualmente impedir ou atrasar o desenrolar da patologia.

3) Patogénese

Os mecanismos que estão na origem da DII, apesar de várias teorias, permanecem em grande parte por desvendar. Na DII entra em jogo uma complexa interação entre a genética, o ambiente e a microbiota que aparenta ser crucial no desequilíbrio do sistema imunitário com reação imunitária crónica e exagerada que danifica a mucosa intestinal ficando vulnerável a infeções e processos fibróticos gerando-se um interminável ciclo vicioso com perpetuação de um estado de inflamação crónica a nível intestinal responsável pelas características fenotípicas quer da DC quer da CU(15,16).

4) Manifestações Clínicas

A DII é uma patologia sistémica apesar do predomínio dos sintomas gastrointestinais quer na DC quer na CU. Podem ser particularmente difíceis de distinguir e diagnosticar através da clínica, endoscopicamente e histologicamente, especialmente em idade pediátrica. As características clínicas dependem essencialmente da área do trato gastrointestinal afetado e constata-se períodos de exacerbação intercalados com períodos de remissão. No caso DII não classificada, esta exhibe características mistas quer da DC quer da CU que não as permitem enquadrar em nenhuma das patologias(15–17).

A clínica da DC é dominada pela dor abdominal localizada sobretudo no quadrante inferior direito agravada no período pós-prandial, urgência para evacuar, tenesmo e diarreia crónica que pode conter muco e sangue apesar de ser mais comum na CU. Pode ser palpada uma massa abdominal devido à inflamação de toda a parede intestinal e formação de abscessos. Na DC é também comum haver envolvimento perianal com formação de fístulas, ulceração da mucosa oral, febre, perda de peso, esteatorreia e anemia macrocítica devido a malabsorção a nível intestinal sobretudo quando afeta a porção terminal do íleon, onde se dá

a maioria da absorção da vitamina B12. Pode haver náuseas, vômitos e distensão abdominal sobretudo quando há obstrução parcial ou total derivada da fibrose e estenose decorrentes do processo inflamatório crónico(16–18).

A CU manifesta-se sobretudo por diarreia com muco e sangue, sensação de urgência para evacuar, tenesmo, dor abdominal menos marcada que na DC localizando-se, por norma, no quadrante inferior esquerdo do abdómen(19,20). Em casos de doença com maior extensão, nomeadamente a pancolite, podem surgir sintomas constitucionais como febre e cansaço(20). Complica por vezes com megacólon tóxico que pode perfurar e originar peritonite potencialmente fatal. Quer a DC quer a CU relacionam-se com um aumento do risco de vir a desenvolver neoplasia(15,16).

A DII caracteriza-se ainda pela ocorrência de manifestações extraintestinais (MEI) sendo estas mais comuns na DC relativamente à CU estas podem preceder o diagnóstico ou acompanhar uma exacerbação da doença e contribuem para um grande aumento da morbidade com conseqüente impacto direto na qualidade de vida destes doentes que pode ser igual ou superior à própria sintomatologia do foro gastrointestinal, já de si muito debilitante. Podem ocorrer MEI em praticamente todos os órgãos e sistemas, porém nem sempre é possível esclarecer se estamos perante uma verdadeira MEI em que o mecanismo subjacente é a reação imunológica ao próprio ou se estamos perante uma complicação da doença em si ou efeito secundário da terapêutica instituída para tratar a DII(21).

Com o objetivo de uniformizar e auxiliar o diagnóstico diferencial entre estas entidades em idade pediátrica foram propostos em 2005 os critérios Porto pela ESPGHAN (*European Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition*), revistos em 2014, que se baseiam em características clínicas, endoscópicas e histológicas sendo aceite por aproximadamente 80% dos especialistas na área(22).

5) Particularidades em Idade Pediátrica

As crianças/adolescentes são um grupo que possui certas especificidades nomeadamente o seu rápido desenvolvimento estatura-ponderal e maturação a nível psicossocial que os dissociam do indivíduo adulto. Associado a isto, o facto de surgir uma doença crónica em idade precoce significa mais tempo de exposição da mucosa intestinal à inflamação crónica, mais tempo a fazer medicação e, conseqüentemente, sujeito aos seus efeitos secundários e ainda uma maior carga a nível psicológico.

A CU apresenta-se em crianças e adolescentes, por norma, de forma mais agressiva, com maior extensão, maior necessidade de fazer corticoesteróides sistémicos e com maior dependência dos mesmos(23,24). Cerca de 40% das crianças com DC e 10% das crianças com CU apresentam uma importante restrição ao nível do crescimento o que poderá dever-se a diversos fatores como a anorexia devido a queixas gastrointestinais, malabsorção intestinal e uso crónico de corticosteróides. O aporte insuficiente de nutrientes em conjugação com o uso crónico de corticosteróides poderá conduzir a um atraso na progressão dos estadios de Tanner, isto é, há comprometimento a nível da maturação sexual quer nos indivíduos do sexo masculino quer nos do sexo feminino(25,26).

Adicionalmente, como a DII tem uma baixa mortalidade e espera-se que as crianças vivam várias décadas, estas constituem um grupo de risco para o desenvolvimento de cancro colorretal pelo que está preconizada vigilância ativa.

A sintomatologia da DII como a dor abdominal, diarreia, cansaço e as MEI tem um forte impacto na diminuição da qualidade de vida e pode gerar ansiedade e depressão especialmente em idades pediátricas. Há uma diminuição da auto-estima e o rendimento escolar pode ser afetado. A diarreia gera urgência para evacuar o que motiva múltiplas idas à casa de banho com julgamento por parte dos colegas e os recorrentes internamentos geram longos períodos de ausência na escola(25,27).

Auto-Gestão na DII em Idade Pediátrica

1) Conceito de Auto-Gestão na Doença Crónica

O conceito de auto-gestão é complexo, está em permanente evolução e não existe uma definição exata consensual entre os diferentes autores. De uma forma geral traduz-se num processo dinâmico multifatorial que envolve tarefas e mecanismos de *coping* (estratégias adaptativas) centrando-se no doente e na forma como é capaz de fazer a gestão da sua doença sendo este influenciado pelos que o rodeiam, nomeadamente: profissionais de saúde, família e pela sociedade. A resposta à doença é fortemente variável de indivíduo para indivíduo e está dependente da cultura, crenças, vertente socioeconómica e da natureza da própria doença. Idealmente pretende-se através de uma boa articulação de meios, a capacitação dos doentes (*empowerment*) de forma a gerirem a sintomatologia, minimizar o impacto

psicológico e social assim como proporcionar, dentro do possível, a sensação de controlo sobre a doença para que o doente leve uma vida autónoma e independente (28,29).

Em idade pediátrica, o panorama muda completamente uma vez que as crianças e adolescentes estão num processo de rápido crescimento físico, cognitivo, social e emocional. Assim sendo, em idades mais precoces, não existe maturidade suficiente para tomarem decisões sobre o rumo terapêutico e alguns destes doentes poderão ter dificuldade na compreensão da doença e suas implicações bem como na expressão das suas opiniões pelo que todo o processo de auto-gestão deve ser discutido e negociado com os pais, familiares ou cuidadores(30,31). Pretende-se, no seguimento do doente pediátrico, uma passagem gradual de responsabilidades para a criança/adolescente à medida que se desenvolve para que esta adquira as competências necessárias para lidar com a sua condição crónica e haja pouco impacto na qualidade de vida do mesmo. Esta transição nem sempre é fácil, caso os mecanismos de auto-gestão não tenham sido bem estabelecidos o que pode levar, a uma menor adesão à terapêutica. A diminuição da adesão tem consequências negativas no controlo da doença e na vida do doente podendo levar à necessidade de realizar procedimentos cirúrgicos agressivos em idades precoces(32).

2) Dimensões envolvidas na Auto-Gestão

Apesar de variações de autor para autor, existem vários fatores envolvidos que podem funcionar quer como fatores protetores, quer como barreiras na doença crónica e que interagem entre si. Consideram-se 5 grandes grupos como os pilares da auto-gestão: **características e status do doente, recursos, ambiente envolvente e o sistema de saúde.** É fundamental sublinhar o facto de que, em idade pediátrica, há uma dinâmica diferente entre estes fatores comparativamente ao adulto. Estes encontram-se em permanente evolução com o ganho de maturidade sendo o derradeiro objetivo a adesão e compromisso do doente na gestão da sua condição(33,34).

A motivação, resiliência, conhecimento, crenças e experiência dependem sobretudo do indivíduo, do seu nível de maturidade, da família e do modo como o doente e a família são afetados pela doença, isto é, da sua gravidade, comorbilidades associadas, sucesso ou insucesso terapêutico sendo que, na DII em particular, a doença de difícil controlo, as manifestações extraintestinais e a necessidade de cirurgia podem ser particularmente debilitantes para o estado de saúde e qualidade de vida, especialmente quando se trata de uma

criança (30,33). Adicionalmente sabe-se que 25-40% dos adolescentes com DII mostram sinais clínicos de depressão, o que tem impacto negativo na vida social, rendimento escolar, adesão à terapêutica e a sua influência no sistema imunitário poderá contribuir para despoletar exacerbações nos doentes com DII(35–37).

Na dimensão correspondente aos **recursos** podemos subdividir em 3 categorias: *financeiros, psicossociais e a nível tecnológico*.

O doente crónico em idade pediátrica não tem autonomia financeira e acarreta elevados custos para a família quando contabilizados o preço da medicação, baixas médicas, deslocações e absentismo escolar/laboral. No domínio psicossocial, o aconselhamento/encaminhamento do doente e família para terapia de grupo ou associações de doentes crónicos pode assumir um papel importante em determinados casos. Os recursos tecnológicos podem ser uma ferramenta no apoio aos doentes crónicos através da disponibilização on-line de informação, consultas e livros. Por outro lado a quantidade avassaladora e muitas vezes incorreta de informação faz com que os profissionais de saúde tenham um papel determinante no aconselhamento, recolha e resumo da mesma de forma a facilitar o acesso por parte do doente e sua família/cuidadores não só na DII como noutras doenças crónicas(33,38,39).

As **características do ambiente envolvente** assumem particular importância no contexto da DII. Apesar de não haver evidências científicas que provem que determinada dieta é benéfica no tratamento/controlo da DII os doentes relatam agravamento da sintomatologia gastrointestinal com determinados alimentos. Há por isso conflitos no meio familiar, escolar e nos eventos sociais que podem gerar alguns constrangimentos no doente(4,33,40).

Aliado a tudo isso temos **o sistema de saúde** e a forma como é feita a sua interação com o doente em idade pediátrica. Pretende-se que haja uma rápida acessibilidade aos serviços de saúde, aos cuidados especializados sendo fundamental disponibilidade e tempo por parte de toda a equipa multidisciplinar desde o(a) gastroenterologista, pediatra, cirurgião, radiologista, reumatologista, oftalmologista, psicólogo, nutricionista, equipa de enfermagem, assistente social, entre outros, de forma a envolver o doente na gestão da sua doença e capacitá-lo para contornar e enfrentar exacerbações da DII. A comunicação entre pares e diferentes equipas diminui a fragmentação na prestação de cuidados ao doente(30,41).

3) Tarefas e Competências

O adulto com DII é praticamente o único responsável pela forma como faz a gestão da doença enquanto que em idade pediátrica há um grau de dependência que se pode dizer, de forma geral, inversamente proporcional com a idade do doente. A criança depende dos pais nas tomas da medicação, na criação de rotinas e do apoio emocional na resolução das adversidades. À medida que cresce vai ganhando a sua própria autonomia centralizando aos poucos a responsabilidade da gestão da DII em si mesma. A capacidade do doente com DII aderir ao plano terapêutico permite identificar e solucionar problemas relacionados com a sua doença e está relacionado: com aumento do tempo em remissão (estima-se que 2 anos após o diagnóstico 82% das recaídas de DII ocorrem em doentes que não aderem à terapêutica), melhor controlo da sintomatologia e menores custos associados(42–44). Se considerarmos os doentes em idade pediátrica é notável a diferença na adesão ao plano terapêutico. Em crianças com menos de 12 anos a adesão à medicação é superior (entre 64-83% fez 80% das tomas necessárias de 5-ASA) quando comparados com adolescentes ou jovens adultos (entre 15-25% fez 80% das tomas necessárias de 5-ASA). Isto leva-nos a pensar no papel mais interventivo da família/cuidadores sobre indivíduos com idades mais precoces. Por outro lado a adolescência por ser uma fase de transição com alterações comportamentais e maior ganho de independência face à gestão da sua própria doença faz com que esta população esteja exposta a um risco maior e portanto tem maior probabilidade de ter recaídas com necessidade de escalar a terapêutica e/ou necessidade de cirurgia(34,45,46).

O doente com DII e sua família enfrentam diferentes barreiras e problemas que se colocam em etapas distintas do desenvolvimento do jovem e que formam um entrave à adesão terapêutica, barreiras essas que podem ir desde um regime terapêutico complexo com múltiplas tomas diárias por via retal ou oral sendo que na última, em idades mais precoces, a dificuldade na deglutição associada a comprimidos grandes ou com sabor desagradável formam um entrave na adesão das crianças. Já os adolescentes deparam-se com questões de âmbito social nomeadamente o embaraço de tomar a medicação em público e assumir perante os amigos/colegas a sua doença ou até mesmo o facto de se sentir diferente dos outros pode estar na origem de quadros ansiosos ou até mesmo depressivos que não contribuem para uma boa adesão ao regime terapêutico(34,47).

A aquisição de determinadas competências, técnicas e ainda a ação sobre grupos de risco permite otimizar a adesão à terapêutica e capacitar o doente para gerir a DII com as

vantagens supracitadas. Deste modo há um enorme leque de competências e estratégias que o doente e seus cuidadores podem adquirir com o intuito de otimizar a autoeficácia, a relação e comunicação entre o doente e os provedores de cuidados de saúde e ainda aumentar a qualidade e utilidade dos recursos sociais(46). Numa fase primordial o elo que se estabelece e desenvolve entre o doente e a equipa médica, equipa de enfermagem, nutricionistas permite que se estabeleça uma base de confiança mútua sobre a qual ambas as partes negociam para que se encontre e personalize o plano o melhor possível. A passagem de informação deve ser feita de forma rigorosa e adequada à idade da criança assim como deve envolver os cuidadores da mesma. Deve ser encorajada uma rotina de modo a evitar esquecimentos relativamente à medicação e à medida que adquire experiência a criança passa a conhecer melhor a sintomatologia, os efeitos secundários da medicação assim como a resposta a determinados estímulos e por tentativa e erro vai ajustando o seu curso terapêutico com o apoio da equipa médica. Deve ser também encorajada a prática de um estilo de vida saudável que incluam a evicção de hábitos e estímulos nocivos que podem exacerbar a DII nomeadamente o tabaco ou até mesmo alguns alimentos ou dietas(15,48). Todos os intervenientes responsáveis pelo doente devem estar prontos a dar resposta a eventuais necessidades e questões que possam surgir sabendo que o cumprimento de prazos muitas vezes não é possível.

Uma nova forma de abordagem na relação entre o médico e o doente consiste na utilização, desenvolvimento tecnológico e telemedicina oferecendo a possibilidade de serem feitas consultas *online*, troca de mensagens via correio eletrónico e uso vários dispositivos ou até mesmo aplicações/ferramentas específicas para os doentes com DII de forma a melhorar o acesso e prontidão no rápido auxílio do doente, dúvidas por parte dos cuidadores ou uso de lembretes. A comunicação via correio electrónico permite reduzir tempos de espera, é mais económica e cómoda para doentes que vivem em áreas afastadas dos hospitais nos quais têm seguimento. Além disso 90% dos doentes com DII prefere este modelo de consultas presenciais complementadas com correio electrónico pois tem de fazer menos deslocações e alterações na sua rotina sendo que 77% dos doentes que adere a esta forma de comunicação refere sentir diminuição nos níveis de stress(49). Há a destacar a maior probabilidade de haver perda de confidencialidade e uso mal-intencionado da informação aliado por vezes a erros informáticos ou roubo de dados(49). Uma particularidade descrita em idade pediátrica, nomeadamente entre os 11 e os 18 anos de idade consiste no maior rigor e adesão ao esquema

terapêutico nos 3 dias antes e 3 dias após uma consulta presencial pelo que se preconiza uma vigilância mais apertada nessa faixa etária e leva-nos a pensar como encaixar as formas de comunicação não presencial na qual está incluído, *p.e.* a correspondência via email(33,46,50).

Existem múltiplas intervenções, cada uma com os seus pontos a favor ou contra e úteis em diferentes grupos populacionais, que tencionam aumentar a adesão e capacitar o doente com DII de modo a tornar-se um elemento ativo em todo o processo. De entre intervenções como educação, terapia comportamental, cognitivo-comportamental e abordagem multifacetada, salientam-se as 2 últimas uma vez que estão associadas a um ligeiro aumento da adesão em idades pediátricas apesar de serem poucos os estudos nesta área(44). A terapia cognitivo-comportamental através de sessões de PSST (*Problem Solving Skills Training*) é implementada muitas vezes em idade pediátrica e consiste em incentivar a própria criança ou adolescente em identificar barreiras para a adesão terapêutica e providenciar técnicas ou um plano de como as ultrapassar com sucesso(46). Esta intervenção aparenta ser especialmente benéfica em idades compreendidas entre os 11 e 18 anos com melhoria da adesão e qualidade de vida. Carece, no entanto, de estudos com amostras mais significativas(46,51). A abordagem multifacetada engloba de forma geral, estratégias educacionais, terapia cognitivo-comportamental e encontra-se também associada à telemedicina. Pretende combinar os pontos fortes de cada uma das intervenções mas apesar de aparentemente aumentar a adesão de doentes pediátricos com DII, especialmente os adolescentes, carece de mais estudos e com maiores amostras(44).

4) Avaliação da Adesão e Recomendações

Num estudo com uma amostra de 1871 doentes com DII verificou-se que do grupo de doentes que admite não ser eficiente no cumprimento do plano terapêutico, 28% fá-lo de forma não intencional. Dos doentes que o fazem por opção própria, 32% admite modificar as doses, 17% decide falhar determinadas doses e cerca de 9% admite parar toda a medicação. Na base desta problemática estão crenças face à medicação como o medo de efeitos secundários conjugado com a maior ou menor necessidade que o doente sente por tomar a medicação(52).

É crucial fazer uma boa avaliação da adesão do doente sobretudo em idades pediátricas tendo em consideração que não há nenhum método universal para tal. Cada um tem os seus prós e contras e cabe à equipa responsável selecionar e adequar o método ao doente com a inclusão da família nesta faixa etária. O uso de questionários é uma forma fácil,

barata e que permite formular uma opinião de forma rápida da adesão através do doente ou dos seus cuidadores. O MARS (medication adherence rating scale), que pode ser consultado no Anexo 1(53), conta com questões de resposta rápida sendo um desses exemplos mas tem o revés de poder ser facilmente adulterado e manipulado pelas crianças/adolescentes(34,52). A observação direta apesar praticamente assegurar as tomas da medicação requer permanentemente controlo por parte de um familiar ou membro da equipa do doente e está reservado apenas para alguns casos ou em ensaios clínicos dada a difícil aplicação no mundo real. A contagem dos comprimidos também é relativamente eficaz mas pode ser interpretado pelo doente como controlo exagerado gerando algum incómodo ou então podem ser incorporados comprimidos de caixas mais antigas nas mais recentes e perde-se a noção exata do cumprimento terapêutico. Os registos da farmácia permitem que se observe o levantamento da medicação mas não garantem a sua toma e portanto o médico ser facilmente enganado pelo doente. A monitorização eletrónica permite ao médico um acesso à data e hora exata a que o doente acedeu à medicação. Novamente, não garante a sua toma, são muito dispendiosos, a informação pode ser perdida por algum erro informático ou contacto com a água e não são práticos para uso corrente no quotidiano(54). Por último, o doseamento sérico apesar de nada prático e sujeito ao metabolismo do doente ou toma antes de ser feita a recolha para análise e portanto facilmente manipulável.

Não há nenhum método perfeito para avaliação da adesão ao regime terapêutico e é necessário ainda especial atenção a algumas especificidades quando se lida com doentes pediátricos. Deve-se fazer uma abordagem ao doente mas também à sua família ou cuidadores para que tenham oportunidade de dar a sua perspetiva e complementar a informação. Como já foi referido, a marcação de avaliações tem especial importância sobretudo em idade pediátrica uma vez que têm tendência para serem mais cumpridores no período peri-consulta. Devem ser utilizados pelo menos 2 métodos distintos para avaliação da adesão terapêutica e dar feedback sobre os progressos ou retrocessos. Cabe ao médico assistente saber o *timing* correto para referência e apoio de outras especialidades, fazendo uma correta integração de várias equipas para o tratamento do doente e quando necessário expor a necessidade/importância de realizar uma ou várias sessões de terapia cognitivo-comportamental ou abordagem multifacetada (34). Deverão ser debatidas com o doente e a família as dificuldades encontradas pelo doente e oferecidas soluções, assim como reforçar os mecanismos de auto-gestão para que estes sejam bem adquiridos, pois aumentam a

probabilidade e eficácia na adesão terapêutica e permitem a participação ativa do doente para maximizar o seu bem estar.

Transição para Adulto (TA)

Há medida que crescem e se desenvolvem, os doentes em idade pediátrica passam de crianças para adolescentes e por fim tornam-se jovens adultos. Durante a adolescência são adquiridos hábitos e padrões comportamentais que persistem muitas vezes para toda a vida daí a importância de que os mecanismos de auto-gestão tenham sido corretamente estabelecidos de modo a facilitar a TA. Este período de transição muitas vezes conflituoso num indivíduo normal e é particularmente complexo num doente crónico com DII. Importa saber como é feita a passagem dos cuidados e do seguimento feito em idade pediátrica para o mundo dos adultos.

1) Importância e Complexidade da Transição para Adulto

A TA é um processo altamente complexo que consiste na passagem planeada e ponderada de um adolescente ou jovem adulto para um sistema centrado no adulto(55). Nos últimos anos este tema tem vindo a ganhar destaque uma vez que as crianças com doenças crónicas vivem cada vez mais tempo e portanto os profissionais de saúde debatem-se cada vez mais com a necessidade de fazer esta passagem e de como a fazer de forma correta(56). É importante realçar que à semelhança da auto-gestão, também não há um modelo universal de TA quer para a DII ou para qualquer outra doença crónica. Acrescido a isso, há grande dificuldade em desenhar estudos que permitam extrapolar conclusões cientificamente corretas de uma patologia em concreto ou de uma doença crónica para outra.

Cada jovem encontra-se inserido num meio cultural e familiar distinto e o ganho de maturidade é altamente variável de indivíduo para indivíduo pelo que o momento certo para se dar a TA deve ser debatido entre o doente, família e equipa multidisciplinar(41). Estão identificadas barreiras que dificultam a TA, designadamente: falta de conhecimento por parte dos médicos de como proceder à TA, má articulação entre pares a nível dos profissionais de saúde responsáveis pelo doente, fraca comunicação entre doente, família e profissionais de saúde, resistência à TA por parte do doente e família, auto-gestão mal estabelecida, erros informáticos na transferência dos registos da pediatria para o sistema de adulto, instituições

com poucos recursos e sem normas que orientem os profissionais de saúde, TA efetuada de forma abrupta sem que o doente possa visitar as novas instalações, tenha contacto com o novo staff ou sequer atingido maturidade para tal, entre outras(55–57). Esta diversidade de barreiras leva a uma fragmentação e descoordenação a vários níveis, estruturais, relacionais e emocionais. Como consequência, durante este período, não é rara a perda de follow-up dos doentes o que leva a interrupções no tratamento, diminuição da adesão e, por fim, aumento das complicações da doença com perda de qualidade de vida associada(35,46).

2) Recomendações para a Clínica

Esta temática da TA é altamente variável de país para país, de instituição para instituição e de doente para doente assim como o modo de como é feito o controlo de qualidade da TA quer seja através de questionários ou analisando, *p.e* as taxas de adesão dos doentes, número de complicações ou reinternamentos. O cerne da questão reside em torno da forma como é estruturada a TA ou de como são feitas intervenções junto dos doentes e suas famílias ou cuidadores.

Quando se pensa na TA para adulto surgem diversas perguntas: qual a idade para se fazer a abordagem inicial da TA? Quanto tempo leva? A maioria dos estudos sugere que se faça uma primeira abordagem por volta dos 12 anos ou então, caso o diagnóstico se tenha efetuado após esta idade, deve ser abordada a questão da forma mais célere possível. O processo de TA não termina de forma abrupta aos 18 anos de idade. Pode levar até aos 22 ou 23 anos, o que coloca um problema em Portugal onde o fim da idade de seguimento em pediatria encontra-se estabelecido aos 18 anos. O mais importante é saber orientar o doente, caso a caso e adequar o processo tendo sempre em vista o bem-estar do mesmo. De forma a facilitar o processo de TA, podem ser entregues aos pais e ao próprio doente documentos informativos e/ou pequenos questionários com as várias etapas e metas a atingir adaptados à idade do doente e que integram também uma componente dirigida ao médico assistente relembrando alguns passos da consulta e questões essenciais a fazer ou tópicos a debater (24,58). No Anexo 2 encontra-se exemplificado uma checklist disponibilizada pela NASPGHAN (*North American Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition*) (59). Outro ponto crucial é a avaliação da preparação do adolescente ou jovem adulto para ser feita a TA devendo ser efetuada por volta dos 14 ou 15 anos de idade. Aconselha-se que seja avaliada pelo menos 1 ano antes de ser feita a TA para cobrir lacunas nomeadamente conhecimento do doente acerca do processo de pedir medicação, como é feita

a marcação de consultas, entre outros. A avaliação pode ser feita através do preenchimento, de uma *checklist* e complementada com o *feedback* dos cuidadores (58,60). A partir do momento que o doente se encontra pronto para a TA, deve ser reforçado periodicamente o plano e antecipadas as dificuldades. Deve ser iniciado o contacto com os prestadores de cuidados dos adultos e iniciadas visitas às novas instalações para uma ambientação harmoniosa. É preciso ainda ter em consideração que entre os 17 e os 19 anos de idade muitos adolescentes/jovens adultos entram para o Ensino Superior em cidades ou países diferentes do de residência e este é um período problemático que pode descompensar a doença não só pelo stress emocional como pela dificuldade de conjugar as tomas da medicação com consultas, estudo e vida social tudo isto fora do apoio dos cuidadores assim como das instituições e dos profissionais de saúde com os quais criaram um elo de confiança e segurança(46,57).

Imediatamente antes ou durante a TA podem ser realizados *workshops* ou STI (*Structured Transition Interventions*) junto do doente com resultados positivos em outras doenças crónicas nomeadamente diabetes mellitus tipo 1 ou fibrose quística(55). Após a passagem para adulto deve ser feita uma autoavaliação por parte da equipa que geriu o caso e obtido *feedback* por parte do doente e sua família(57).

Para finalizar, a TA não deve seguir protocolos rígidos mas sim elaboradas normas quer pelas instituições quer pelas direções de saúde de cada país que orientem os clínicos, chamem a atenção para os resultados benéficos de uma TA efetuada com sucesso e permitam de certa forma uniformizar todo o processo para que possam ser futuramente analisados, estudados e aplicados em prol do bem-estar do doente.

Notas Finais

A DII apresenta ainda nos dias de hoje, uma elevada morbidade apesar dos avanços a nível terapêutico e permanecem em grande parte por esclarecer os seus mecanismos fisiopatológicos e fatores de risco. O doente pediátrico deve ser equacionado encarando também os seus cuidadores como parte fundamental em todo o processo.

Se é verdade que há um crescimento exponencial da literatura acerca de alvos terapêuticos e novos fármacos, existe ainda uma lacuna na área da auto-gestão da doença,

pelo que se verifica a necessidade de serem efetuados mais estudos, com amostras mais significativas referente a esta temática na DII em idade pediátrica. O doente capacitado e que sabe quando e como recorrer aos serviços de saúde tem de certa forma “poder” sobre a doença e evitam-se gastos desnecessários. Com uma boa adesão ao plano terapêutico diminui-se a sintomatologia e prolonga-se o período de tempo em remissão melhorando a qualidade de vida do doente e minimizando o impacto da doença crónica.

É necessário saber como integrar e fazer o correto uso das novas tecnologias quer para o doente quer para os seus cuidadores.

Todo o processo do auto-gestão e transição para adulto é extremamente complexo na medida em que cada doente está inserido num enquadramento único e portanto não é possível simplesmente copiar ou repetir estratégias que tenham sido implementadas com sucesso noutros casos, daí possivelmente algum desinteresse e dificuldade dos investigadores em investir tempo e dinheiro em estudos de grandes dimensões e elevada complexidade sem que depois se possam tirar grandes conclusões ou criar um algoritmo universal, não só para a DII como para outras doenças crónicas.

Por último, creio que o aperfeiçoamento dos mecanismos de auto-gestão e uma transição para adulto feita de forma adequada, com ótima articulação entre os vários profissionais da área da saúde, doente e família, poderá ter um impacto tão ou mais importante que a medicação com forte impacto a nível físico, psíquico, emocional e social. É necessário complementar a vertente farmacológica com o doente motivado, capacitado e munido dos vários recursos disponíveis. Deve-se tratar o doente e não a doença.

Agradecimentos

Em primeiro lugar gostaria de deixar uma palavra especial à minha orientadora, a Dr.^a Sara Azevedo, por ter aceite a minha proposta e por todo o auxílio que prestou na condução deste trabalho final de curso.

Estes seis anos de Medicina longe de casa foram facilitados pelo apoio incondicional da minha família, grandes amigos e da minha namorada. Obrigado à FMUL e ao Hospital de Santa Maria por serem a minha segunda casa.

Bibliografia

1. Mulder DJ, Noble AJ, Justinich CJ, Duffin JM. A tale of two diseases: The history of inflammatory bowel disease. *J Crohn's Colitis* [Internet]. 2014;8(5):341–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.crohns.2013.09.009>
2. Crohn B, Leon G, Oppeheimer G. Regional enteritis: A pathological and clinical entity. *Appetite*. 1932;99(16):1323–9.
3. Pappas TN. President Eisenhower's Bowel Obstruction. *Ann Surg*. 2013;258(1):192–7.
4. Gomollón F, Dignass A, Annese V, Tilg H, Van Assche G, Lindsay JO, et al. 3rd European evidence-based consensus on the diagnosis and management of Crohn's disease 2016: Part 1: Diagnosis and medical management. *J Crohn's Colitis*. 2017;11(1):3–25.
5. Yu H, MacIsaac D, Wong JJ, Sellers ZM, Wren AA, Bensen R, et al. Market share and costs of biologic therapies for inflammatory bowel disease in the USA. *Aliment Pharmacol Ther*. 2018;47(3):364–70.
6. Neurath MF. Current and emerging therapeutic targets for IBD. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2017;14(5):269–78. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/nrgastro.2016.208>
7. Langholz E. Current trends in inflammatory bowel disease: The natural history. *Therap Adv Gastroenterol*. 2010;3(2):77–86.
8. Hovde Ø, Kempiski-Monstad I, Småstuen MC, Solberg IC, Henriksen M, Jahnsen J, et al. Mortality and causes of death in Crohn's disease: Results from 20 years of follow-up in the IBSEN study. *Gut*. 2014;63(5):771–5.
9. Olén O, Askling J, Sachs MC, Frumento P, Neovius M, Smedby KE, et al. Increased Mortality of Patients With Childhood-Onset Inflammatory Bowel Diseases, Compared With the General Population. *Gastroenterology* [Internet]. 2019;156(3):614–22. Available from: <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2018.10.028>
10. Ghosh S, Ghali WA, Molodecky NA, Barkema HW, Benchimol EI, Chernoff G, et al. Increasing Incidence and Prevalence of the Inflammatory Bowel Diseases With Time, Based on Systematic Review. *Gastroenterology* [Internet]. 2011;142(1):46–54.e42. Available from: <http://dx.doi.org/10.1053/j.gastro.2011.10.001>
11. Panaccione R, Underwood FE, Ghosh S, Kaplan GG, Hamidi N, Benchimol EI, et al. Worldwide incidence and prevalence of inflammatory bowel disease in the 21st century: a systematic review of population-based studies. *Lancet* [Internet]. 2017;390(10114):2769–78. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)32448-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(17)32448-0)
12. Kaplan GG. The global burden of IBD: From 2015 to 2025. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2015;12(12):720–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/nrgastro.2015.150>

13. Fortinsky KJ, Gozdyra P, Van Limbergen J, Benchimol EI, Griffiths AM, Van den Heuvel M. Epidemiology of pediatric inflammatory bowel disease: A systematic review of international trends. *Inflamm Bowel Dis*. 2010;17(1):423–39.
14. Loftus E V. Clinical epidemiology of inflammatory bowel disease: Incidence, prevalence, and environmental influences. *Gastroenterology* [Internet]. 2004;126(6):1504–17. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15168363>
15. Benjamin I, Griggs R, Wing E, Greg F. Cecil Essentials of Medicine. In: 9th ed. 2016. p. 501–8.
16. Marcdante K, Kliegman R. NELSON ESSENTIALS OF PEDIATRICS. 8th ed. 2019. 512–513 p.
17. Yu YR, Rodriguez JR. Clinical presentation of Crohn’s, ulcerative colitis, and indeterminate colitis: Symptoms, extraintestinal manifestations, and disease phenotypes. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2017;26(6):349–55. Available from: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.10.003>
18. Binder HJ. Mechanisms of Diarrhea in Inflammatory Bowel Diseases. 2009;293:285–93.
19. M. F, R. N, A. M, H. A-S. Inflammatory bowel disease: Clinical aspects and treatments. *J Inflamm Res* [Internet]. 2014;7(1):113–20. Available from: <http://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=20549%0Ahttp://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=emed11&NEWS=N&AN=2014433230>
20. Sinha CK, Coran AG. Ulcerative colitis. *Handb Pediatr Surg*. 2010;201–6.
21. Rothfuss KS, Stange EF, Herrlinger KR, Rothfuss KS, Stange EF, Herrlinger KR. Extraintestinal manifestations and complications in inflammatory bowel diseases. 2006;12(30):4819–31.
22. Levine A, Koletzko S, Turner D, Escher JC, Cucchiara S, De Ridder L, et al. ESPGHAN revised porto criteria for the diagnosis of inflammatory bowel disease in children and adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014;58(6):795–806.
23. Jakobsen C, Bartek J, Wewer V, Vind I, Munkholm P, Groen R, et al. Differences in phenotype and disease course in adult and paediatric inflammatory bowel disease—a population-based study. *Aliment Pharmacol Ther*. 2011;34(10):1217–24.
24. Fuller MK. Pediatric Inflammatory Bowel Disease Special Considerations. *Surg Clin NA* [Internet]. 2019;99(6):1177–83. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.suc.2019.08.008>
25. Rosen MJ, Dhawan A, Saeed SA. Inflammatory bowel disease in children and adolescents. *JAMA Pediatr*. 2015;169(11):1053–60.
26. Diefenbach, Karen, Breuer C. Pediatric inflammatory bowel disease. *World J Gastroenterol* [Internet]. 2006;537–50. Available from: <http://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=emed6&NEWS=N&AN=2003297177>

27. R.N. G, K.A. H, J. N, T. R, S.H. L, P. S, et al. A meta-analytic review of the psychosocial adjustment of youth with inflammatory bowel disease. *J Pediatr Psychol* [Internet]. 2010;35(8):857–69. Available from: <http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=export&id=L360234653>
28. Udilis KA. Self-management in chronic illness : concept and dimensional analysis. 2011;
29. Miller WR, Lasiter S, Ellis RB, Buelow JM. *HHS Public Access*. 2016;63(2):154–61.
30. Schulman-Green D, Martin F, Alonzo A, Grey M, McCorkle R, Redeker NS, et al. Process of self-management in chronic illness. *J Nurs Scholarsh* [Internet]. 2012;44(2):136–44. Available from: <http://www.acm.org:80/pubs/citations/proceedings/graph/280953/p150-rosen/>
31. Lindsay S, Kingsnorth S, Mcdougall C, Keating H. A systematic review of self-management interventions for children and youth with physical disabilities. 2014;36(4):276–88.
32. Ruterig J, Ilmer M, Recio A, Coleman M, Vykoukal J, Alt E, et al. The colonic crypt protects stem cells from microbiota-derived metabolites. *Cell*. 2016;5(6):1–8.
33. Schulman-Green D, Jaser SS, Park C, Whittemore R. A metasynthesis of factors affecting self-management of chronic illness. *J Adv Nurs*. 2016;72(7):1469–89.
34. Greenley RN, Mackner LM, Gray WN, Maddux MH, Hommel KA. Self-Management in Pediatric Inflammatory Bowel Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;57(2):250–7.
35. Grand RJ, Homer DR. Approaches to inflammatory bowel disease in childhood and adolescence. *Pediatr Clin North Am*. 2017;22(4):835–50.
36. Nowakowski J, Chrobak A, Dudek D. Psychiatry Illness in Inflammatory Bowel Diseases - Psychiatric Comorbidity and Biological Underpinnings. *Psychiatr Pol*. 2016;50(6):1157–66.
37. Graff LA, Walker JR, Bernstein CN. Depression and anxiety in iflammatory bowel disease: A review of comorbidity and management. *Inflamm Bowel Dis*. 2009;15(7):1105–18.
38. Manuscript A. Diabetes self-management in a low-income population: impacts of social support and relationships with the health care system. 2013;9(2):145–55.
39. Dickerson SS, Boehmke M, Ogle C, Brown JK. Seeking and Managing Hope : Patients ' Experiences Using the Internet for Cancer Care. 2006;33(1):8–18.
40. Knight-Sepulveda K, Kais S, Santaolalla R, Abreu MT. Diet and inflammatory bowel disease. *Gastroenterol Hepatol*. 2015;11(8):511–20.
41. Wilson DC, Russell RK. Overview of paediatric IBD. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2017;26(6):344–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.10.002>

42. Higgins PDR, Rubin DT, Kaulback K, Schoenfield PS, Kane S V. Systematic review: Impact of non-adherence to 5-aminosalicylic acid products on the frequency and cost of ulcerative colitis flares. *Aliment Pharmacol Ther.* 2009;29(3):247–57.
43. Hommel KA, Davis CM, Baldassano RN. Medication adherence and quality of life in pediatric inflammatory bowel disease. *J Pediatr Psychol.* 2008;33(8):867–74.
44. Chan W, Chen A, Tiao D, Selinger C, Leong R. Medication adherence in inflammatory bowel disease. *Intest Res.* 2017;15(4):434–45.
45. LeLeiko NS, Lobato D, Hagin S, McQuaid E, Seifer R, Kopel SJ, et al. Rates and predictors of oral medication adherence in pediatric patients with IBD. *Inflamm Bowel Dis.* 2013;19(4):832–9.
46. Plevinsky JM, Greenley RN, Fishman LN. Self-management in patients with inflammatory bowel disease: Strategies, outcomes, and integration into clinical care. *Clin Exp Gastroenterol.* 2016;9:259–67.
47. Schurman J V., Cushing CC, Carpenter E, Christenson K. Volitional and accidental nonadherence to pediatric inflammatory bowel disease treatment plans: Initial investigation of associations with quality of life and disease activity. *J Pediatr Psychol.* 2011;36(1):116–25.
48. Knights D, Lassen KG, Xavier RJ. Advances in inflammatory bowel disease pathogenesis: Linking host genetics and the microbiome. *Gut.* 2013;62(10):1505–10.
49. Plener I, Hayward A, Saibil F, Plener I, Hayward A, E-mail FS. E-mail communication in the management of gastroenterology patients : A review. 2014;28(3):161–5.
50. Nguyen E. Greenley RN KJ. No Title. In: *White Coat Adherence in Pediatric Inflammatory Bowel Disease.* Milwaukee; 2012.
51. Greenley RN PJ. Can you Teach a Teen New Tricks? Problem Solving Skills Training Improves Oral Medication Adherence in Pediatric Patients with Inflammatory Bowel Disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2015;
52. Horne R, Parham R, Driscoll R, Robinson A. Patients ' Attitudes to Medicines and Adherence to Maintenance Treatment in Inflammatory Bowel Disease. 2009;15(6):837–44.
53. Kane J, Kissling W, Lambert T, Parellada E. Adherence rating scales. 2008;10. Available from: http://cerp.excom21.net/training/train4_4.html
54. Ingerski LM, Ba EAH, Modi AC, Hommel KA. Electronic Measurement of Medication Adherence in Pediatric Chronic Illness: A Review of Measures. *J Pediatr* [Internet]. 2011;159(4):528–34. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2011.05.018>
55. Erős A, Soós A, Hegyi P, Szakács Z, Eröss B, Párniczky A, et al. Spotlight on Transition in Patients With Inflammatory Bowel Disease: A Systematic Review. *Inflamm Bowel Dis.* 2019;XX(Xx):1–16.

56. Campbell F, Biggs K, Sk A, Pm ON, Clowes M, Mcdonagh J, et al. Transition of care for adolescents from paediatric services to adult health services (Review) SUMMARY OF FINDINGS FOR THE MAIN COMPARISON. Cochrane Database Syst Rev. 2016;(4).
57. Shapiro JM, El-Serag HB, Gandle C, Peacock C, Denson L, Fishman L, et al. Recommendations for Successful Transition of Adolescents With Inflammatory Bowel Diseases to Adult Care. Clin Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2019;(June). Available from: <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2019.04.063>
58. Kim J, Ye BD. Successful transition from pediatric to adult care in inflammatory bowel disease: What is the key? Vol. 22, Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. 2019. p. 28–40.
59. NASPGHAN. Transitioning a Patient With IBD From Pediatric to Adult Care Healthcare Provider Transitioning Checklist.
60. Gumidyala AP, Greenley RN, Plevinsky JM, Pouloupoulos N, Cabrera J, Lerner D, et al. Moving on: Transition readiness in adolescents and young adults with IBD. Inflamm Bowel Dis. 2018;24(3):482–9.

ANEXO 1 – Escala MARS (*Medical Adherence Report Scale*)

	Question	Answer
1	Do you ever forget to take your medication?	Yes / No
2	Are you careless at times about taking your medication?	Yes / No
3	When you feel better, do you sometimes stop taking your medication?	Yes / No
4	Sometimes if you feel worse when you take the medication, do you stop taking it?	Yes / No
5	I take my medication <i>only</i> when I am sick	Yes / No
6	It is unnatural for my mind and body to be controlled by medication	Yes / No
7	My thoughts are clearer on medication	Yes / No
8	By staying on medication, I can prevent getting sick.	Yes / No
9	I feel weird, like a 'zombie' on medication	Yes / No
10	Medication makes me feel tired and sluggish	Yes / No

Fig.1 - Escala MARS (*Medical Adherence Report Scale*) in Kane J, Kissling W, Lambert T, Parellada E. Adherence rating scales. 2008

ANEXO 2 – Checklist Transição para Adulto NASPGHAN

Healthcare Provider Transitioning Checklist

AGE	PATIENT	HEALTH CARE TEAM
12-14	<p>EARLY ADOLESCENCE <i>New knowledge and responsibilities</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> I can describe my GI condition <input type="checkbox"/> I can name my medications, the amount and times I take them <input type="checkbox"/> I can describe the common side effects of my medications <input type="checkbox"/> I know my doctors' and nurses' names and roles <input type="checkbox"/> I can use and read a thermometer <input type="checkbox"/> I can answer at least 1 question during my health care visit <input type="checkbox"/> I can manage my regular medical tasks at school <input type="checkbox"/> I can call my doctor's office to make or change an appointment <input type="checkbox"/> I can describe how my GI condition affects me on a daily basis 	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Discuss the idea of visiting the office without parents or guardians in the future <input type="checkbox"/> Encourage independence by performing part of the exam with the parents or guardians out of the examining room <input type="checkbox"/> Begin to provide information about drugs, alcohol, sexuality and fitness <input type="checkbox"/> Establish specific self-management goals during office visit
14-17	<p>MID ADOLESCENCE <i>Building knowledge and practicing independence</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> I know the names and purposes of the tests that are done <input type="checkbox"/> I know what can trigger a flare of my disease <input type="checkbox"/> I know my medical history <input type="checkbox"/> I know if I need to transition to an adult gastroenterologist <input type="checkbox"/> I reorder my medications and call my doctor for refills <input type="checkbox"/> I answer many questions during a health care visit <input type="checkbox"/> I spend most of my time alone with the doctor during visit <input type="checkbox"/> I understand the risk of medical nonadherence <input type="checkbox"/> I understand the impact of drugs and alcohol on my condition <input type="checkbox"/> I understand the impact of my GI condition on my sexuality 	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Always focus on the patient instead of the parents or guardians when providing any explanations and <input type="checkbox"/> Allow the patient to select when the parent or guardian is in the room for the exam <input type="checkbox"/> Inform the patient of what the parent or guardian must legally be informed about with regards to the patient condition <input type="checkbox"/> Discuss the importance of preparing the patient for independent status with the parents or guardian and address any anxiety they may have <input type="checkbox"/> Continue to set specific goals which should include: <ul style="list-style-type: none"> • Filling prescriptions and scheduling appointments • Keeping a list of medications and medical team contact information in wallet and backpack <p>DISCUSS IN MORE DEPTH:</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> The impact of drugs, alcohol and non adherence on their disease <input type="checkbox"/> The impact of their disease on sexuality, fertility <input type="checkbox"/> Future plans for school/work and impact on health care including insurance coverage. <input type="checkbox"/> How eventual transfer of care to an adult gastroenterologist will coordinate with future school or employment plans
17+	<p>LATE ADOLESCENCE <i>Taking charge</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> I can describe what medications I should not take because they might interact with the medications I am taking for my health condition <input type="checkbox"/> I am alone with the doctor or choose who is with me during a health care visit <input type="checkbox"/> I can tell someone what new legal rights and responsibilities I gained when I turned 18 <input type="checkbox"/> I manage all my medical tasks outside the home (school, work) <input type="checkbox"/> I know how to get more information about IBD <input type="checkbox"/> I can book my own appointments, refill prescriptions and contact medical team <input type="checkbox"/> I can tell someone how long I can be covered under my parents' health insurance plan and what I need to do to maintain coverage for the next 2 years . <input type="checkbox"/> I carry insurance information (card) with me in my wallet/purse/backpack. 	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Remind patient and family that at age 18 the patient has the right to make his or her own health choices <input type="checkbox"/> Develop specific plans for self-management outside the home (work/school) <input type="checkbox"/> Provide the patient with a medical summary for work, school or transition <input type="checkbox"/> Discuss plans for insurance coverage <input type="checkbox"/> If transitioning to an adult subspecialist, provide a list of potential providers and encourage/facilitate an initial visit.

Fig. 2 – Checklist disponibilizada pela NASPGHAN in Transitioning a Patient With IBD From Pediatric to Adult Care Healthcare Provider Transitioning Checklist. Consultada a 10 de Janeiro de 2020.