



## Trabalhos Científicos

Título: Melhora Clínica Da Fibrose Cística Após Tratamento Quimioterápico

Autores: JULIANA MURATA (SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA PEDIATRICA, COMPLEXO HOSPITAL DE CLÍNICAS, UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ.), JESSICA DROBRZENSKI, ADRIANA REGINA NASCIMENTO, CINTIA SILVA, NELSON

AUGUSTO ROSARIO, CARLOS ANTONIO RIEDI

Resumo: INTRODUCAO: A Fibrose Cística (FC) é um doença caracterizada pela disfunção da proteína CFTR, que altera principalmente o transporte de cloro e bicarbonato, e afeta aproximadamente 70,000 indivíduos no mundo. Nos pacientes com FC, as neoplasias mais comum são as do trato digestivo, ao passo que o risco para neoplasias hematológicas é baixo. DESCRIÇAO DO CASO: Paciente masculino foi diagnosticado com Fibrose Cística aos 2 meses de vida após um internamento por desidratação e alcalose hiperclorêmica. Apesar do teste do pezinho negativo, apresentou 2 testes do suor alterados, e o genética evidenciando duas mutações patogênicas (pArg117Cys e pPhe508del). Apresentava insuficiência pancreática, em uso de Pancreatina e comprometimento pulmonar, em uso de Aztromicina e nebulização salina hipertônica. DISCUSSAO: O paciente relatado apresentou melhora clinica completa e sustentada da Fibrose Cística após tratamento quimioterápico para o tratamento de linfoma. Algumas hipóteses que sugerem a melhora clínica após a quimioterapia, uma delas é o efeito anti-inflamatório dos medicamentos, e outra é a regulação positiva a longo prazo de genes que promovem a resistência a múltiplas drogas (MDR) e de proteínas associadas a resistência a fármacos múltiplos (MRP) que podem complementar a proteína CFTR deficiente. O MDR e o MRP pertencem a mesma família de transportadores transmembranares que se ligam ao ATP, como o CFTR. COMENTÁRIOS FINAIS: O resultado positivo após o tratamento quimioterápico na Fibrose Cística destaca as chances de imunomodulação e tratamento antinflamatório na doença. Para

melhor compreensão, é necessária investigação mais aprofundada.