



Trabalhos Científicos

Título: Orkambi, Uma Nova Estratégia Para O Tratamento De Pacientes Com Fibrose Cística: Revisão Integrativa

Autores: THAISE FERREIRA NUNES (CENTRO UNIVERSITÁRIO CESMAC), PEDRO HENRIQUE BRANDÃO DO NASCIMENTO, CARLOS SÉRGIO SAMPAIO ALMEIDA, FLÁVIO LUIZ DA COSTA JÚNIOR, WELLINGTON ALVES WANDERLEY LOPES FILHO, ALINE TENÓRIO LINS CARNAÚBA

Resumo: Introdução: A fibrose cística é uma doença causada por mutação no gene codificador da proteína reguladora da condutância transmembrana da fibrose cística, que atua como canal de cloro. Orkambi (lumacaftor+ivacaftor) é o primeiro medicamento aprovado para pacientes homozigotos para a mutação F508del neste gene. O Lumacaftor é um corretor, que aumenta o processamento e o tráfego da proteína para a superfície celular, aumentando o transporte de cloro. Ivacaftor é um potenciador que aumenta a probabilidade de abertura do canal. Objetivos: Avaliar os principais efeitos adversos do Orkambi. Métodos: Trata-se de uma revisão integrativa na base de dados Medline (via PubMed), utilizando-se a estratégia de busca “Cystic Fibrosis and Orkambi”. O critério de inclusão baseou-se em artigos que abordavam o uso do Orkambi em pacientes homozigotos para a mutação F508del. Resultados: Foram recuperados 74 artigos e destes, 34 foram excluídos após a leitura do título e 19 após a leitura do resumo. Dos 21 restantes, 14 foram excluídos por não abordarem a eficácia e os principais efeitos adversos do Orkambi. Os artigos incluídos nesta revisão mostram que os pacientes tratados com Orkambi apresentaram melhora da função pulmonar e redução das exacerbações pulmonares. Os efeitos adversos mais comuns foram dispneia, exacerbações pulmonares infecciosas, tosse, expectoração aumentada, hemoptise e aumentos modestos da pressão arterial. Conclusões: A terapia com Orkambi, resulta em melhorias na qualidade de vida, função respiratória e menores taxas de exacerbação pulmonar e está associada a um aumento da falta de ar transitória inicial e aumento da pressão arterial a longo prazo.