

## Trabalhos Científicos

**Título:** Avaliação Da Função Pulmonar Pré E Pós Uso Do Modulador Da Cftr Em Pacientes Pediátricos Com Fibrose Cística

**Autores:** LAURA GOMES BOABAID DE BARROS (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), SOFIA PRATES DA CUNHA DE AZEVEDO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), LAISSA HARUMI FURUKAWA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), MARIA PAULA DE CARLI HANEL (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), MIGUEL ÂNGELO UFLACKER LUTZ DE CASTRO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), MARCOS ANTUNES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL), LEONARDO ARAUJO PINTO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL)

**Resumo:** A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva que afeta principalmente o sistema respiratório, o qual é obstruído por secreções bronquiais espessas. Pacientes com a doença apresentam mutações no gene CFTR, responsável por codificar a proteína que promove o fluxo de cloreto e de água através da membrana celular, apresentando acúmulo de muco e sais no organismo. O surgimento dos moduladores da FC, como Trikafta®, revolucionaram o prognóstico da FC para os pacientes que apresentam a mutação F508del, tendo em vista que esses medicamentos atuam corrigindo o defeito básico da doença. "O objetivo deste trabalho é avaliar a função pulmonar (FP) de pacientes com fibrose cística com a mutação F508del após a introdução dos moduladores da FC por meio da comparação das variáveis VEF1 (Volume de ar expirado no primeiro segundo), CVF (Volume máximo de ar exalado com esforço máximo), FEF25-75% (Fluxo expiratório forçado intermediário) e relação VEF1/CVF no período pré e pós o uso de moduladores." Foi realizado um estudo retrospectivo pragmático, com análise de espirometrias e de prontuários de uma coorte de pacientes pediátricos em seguimento em um centro de tratamento de fibrose cística no sul do Brasil, os quais estavam em uso de moduladores. Foram incluídos no estudo pacientes que apresentavam espirometrias datadas em até um ano antes do início do tratamento e, no mínimo, uma FP após a introdução do medicamento. Os dados foram apresentados em percentual do previsto calculado pelo Global Lung Initiative (GLI). Para a análise estatística, utilizou-se o software R Studio para realizar o teste de Shapiro-Wilk a fim de verificar a normalidade dos dados, enquanto o teste t pareado foi empregado para a comparação das médias, com um nível de significância estabelecido em 5%. "Até o momento, foram incluídos 13 pacientes, 92% deles com a presença da mutação F508del, todos em uso de Trikafta®. Nossa amostra apresentou média de idade de 13 anos, média de valor de IMC de 18,59, e 62% eram do sexo masculino. Os resultados obtidos mostram um aumento de 24,49% na avaliação da variável VEF1 (78,8% pré e 103,29% pós), de 41% de capacidade da FEF 25-75% (63,5% pré e 104,5% pós) e de 19,1% de capacidade da CVF (91,69% pré e 110,79% pós). Nossos resultados, apesar de preliminares, mostram o aumento da função pulmonar dos pacientes com fibrose cística e mutação F508del que fazem o uso de moduladores, visto que houve melhora de todas as variáveis avaliadas para melhora da FP." Os resultados de melhora da FP apresentados no estudo demonstram um aumento percentual superior aos valores já apresentados na literatura atual. Desse modo, destaca-se a importância de futuras pesquisas para compreender como a melhora desses parâmetros impacta na qualidade de vida dos pacientes candidatos às terapias com moduladores de CFTR e quais outros benefícios estão atrelados à introdução dessa nova terapia.