



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**
Porto Alegre - RS

**10, 11 E 12 DE
ABRIL DE 2025**

Centro de Eventos da PUCRS
Av. Ipiranga, 6681 - Partenon, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Impacto Dos Moduladores Da Proteína Cfr Na Função Pulmonar, Composição Corporal E Densitometria Óssea Em Pacientes Com Fibrose Cística: Um Estudo Longitudinal

Autores: KATIA SCANAGATTA (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), DANIELA DE SOUZA PAIVA BORGLI (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), MAURO ALEXANDRE PASCOA (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), TAYNÁ CASTILHO (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), JOSÉ DIRCEU RIBEIRO (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), LAYLA MATOS SILVA (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), RENATA RODRIGUES GUIRAU (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), MARIA ANGELA GONÇALVES DE OLIVEIRA RIBEIRO (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), SILVANA DALGE SEVERINO (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS), ALINE GONÇALVES (UNIVERSIDADE DE CAMPINAS)

Resumo: A Fibrose Cística é uma doença de comprometimento multiorgânico causada pela disfunção da proteína reguladora da condutância transmembrana na Fibrose Cística (CFTR). Estudos recentes demonstraram que a terapia moduladora da CFTR pode melhorar de forma significativa a função pulmonar, com redução das exacerbações pulmonares, assim como alterar a composição corporal dos indivíduos que recebem essa medicação."Avaliar os efeitos de moduladores da CFTR na função pulmonar, composição corporal e densitometria óssea em pacientes com Fibrose Cística (FC), buscando "insights" para aprimorar o tratamento."Conduziu-se um estudo longitudinal e retrospectivo com 14 pacientes de FC, utilizando moduladores da CFTR, acompanhados em um centro especializado. Avaliações incluíram espirometria, seguindo padrões da ERS/ATS, composição corporal e densitometria óssea (DO) por DXA, antes e após três meses de tratamento. Análises estatísticas apropriadas foram aplicadas. A pesquisa foi aprovada pelo comitê de ética em pesquisa da Universidade Estadual de Campinas, CAAE: 77232624.4.0000.5404, com consentimento e assentimento informado dos participantes."Foram incluídos 14 indivíduos, 64,3% do sexo masculino, sendo 92% com genética composta entre Classe II e I. Na espirometria após 3 meses do uso do modulador, os participantes apresentaram média±desvio padrão das variáveis (T0xT1): Peso: 43,21±16,55 x 46,99±16,70; CVF L: 2,42±1,03 x 2,86±1,06; CVF%: 81,48±31,53 x 96,85±29,86; VEF1 L: 1,81±0,95 x 2,28±1,12; VEF1%: 70,47±35,85 x 87,06±39,28; VEF1/CVF: 0,71±0,17 x 0,76±0,16; FEF25-75 L/s: 1,67±1,21 x 2,61±1,90. Houve melhora estatisticamente significativa em todas as variáveis espirométricas ($p < 0,05$), visto que a média do percentual de melhora após a medicação foi de 22,46±15,84 L para CVF e 31,70±19,72 L para VEF1. Além disso, os 14 participantes apresentaram uma média de 3,2 exacerbações pulmonares com uso de antibioticoterapia via oral ou endovenosa no ano anterior ao uso do modulador, que reduziu para média de 0,14 nos últimos 6 meses após o modulador. Somente 11 indivíduos realizaram a avaliação da composição corporal e DO, e apresentaram média±desvio padrão das variáveis (T0xT1): BMD z: -0,43±1,19 x -0,49±1,21; MG kg: 11,47±10,05 x 13,48±8,58; MG%: 23,27±12,00 x 26,08±9,13; MM kg: 31,87±9,12 x 34,73±9,75; MM%: 73,22±12,44 x 70,26±8,69. Houve diferença estatisticamente significativa para BMD z ($p=0,287$), MG kg ($p=0,021$), MM kg ($p=0,003$). Um indivíduo apresentou BMD z-score $< -2,0$."Moduladores da CFTR melhoraram a função pulmonar, o número de exacerbações e a composição corporal em pacientes com FC, sublinhando sua relevância terapêutica. A ausência de impacto significativo na densidade mineral óssea sugere a necessidade de uma abordagem de tratamento mais holística para abordar todos os aspectos da FC.