

genes relacionados a resposta inflamatória pela plataforma Open Array™ (Life Technologies®). A análise estatística foi realizada pelo *software* SPSS vs 22, 0. $\alpha=0,05$. A obtenção dos escores clínicos foi realizada mediante os pressupostos publicados para cada escore (Bhalla, Kanga e Shwachman-Kulczycki). A pontuação dos escores foi realizada por dois profissionais médicos de maneira duplo cega. No estudo foi considerada a média entre os avaliadores e em caso de discrepância os dados foram avaliados por outro avaliador.

Resultados: Para os diferentes escores, foi observada a seguinte distribuição: (i) escore de Bhalla: 8, 81±5, 69; mediana= 8 (amplitude= 0 a 25); (ii) escore de kanga: 18, 85±5, 86; mediana= 17 (amplitude= 10 a 40); (iii) escore de Shwachman-Kulczycki: 66, 24±16, 86; mediana= 65 (amplitude= 20 a 95). Em relação a associação com as variantes genéticas, temos: (i) escore de Bhalla: associado com 11 variantes em dez genes [*BIRC5*, *CD14*, *CYSLTR1*, *IL17A*, *IL1A*, *IL21*, *KCNIP4* (dois variantes), *NR3C1*, *SELE* e *SELL*]; (ii) escore de Kanga: associado com 16 variantes em 15 genes [*C86*, *IKZ3*, *IL12B*, *IL1R1*, *IL21* (dois variantes), *IL3*, *IRAK3*, *KCNIP4*, *MMP9*, *NPY*, *ORMDL3*, *PKDCCC*, *RUNX1*, *SELL* e *SMAD3*]; (iii) escore de Shwachman-Kulczycki: associado com 18 variantes em 17 genes [*ADCYAP1R1*, *BIRC5*, *CD14*, *CH13L1*, *CTLA4*, *GDSMA*, *IL1RN*, *IL3*, *IL33*, *KCNIP4* (dois variantes), *LRR43*, *MMP9*, *RORC*, *RUNX1*, *SELE*, *SIGIRR* e *TBXA2R*]. **Conclusão:** Múltiplos genes estão envolvidos na variabilidade clínica dos pacientes com FC, sendo a gravidade descrita pelos escores, marcada por múltiplos genes e suas variantes. A FC é monogênica, com forte influência de múltiplos genes.

Palavras-chave: Polimorfismos; escores de gravidade; variabilidade

PO103 ASSOCIAÇÃO ENTRE ALTERAÇÕES POSTURAIS E FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA

INAÉ ANGÉLICA CHEROBIN*¹; PAULO DE TARSO ROTH DALCIN²; BRUNA ZIEGLER²

1. UFRGS, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; 2. UFRGS/HCPA, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença multissistêmica, caracterizada principalmente por infecção pulmonar crônica, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor. A doença pulmonar crônica associada a fatores de má nutrição e inatividade podem levar à alterações posturais frequentes.

Objetivo: Verificar a relação existente entre alterações posturais e a gravidade funcional pulmonar em pacientes adultos com FC. **Métodos:** Para a avaliação da postura foi utilizado o *Software* para Avaliação Postural (SAPO) e para a verificação dos parâmetros de função pulmonar foi utilizado o exame de espirometria. Para fins de análise estatística os pacientes foram classificados de acordo com a gravidade funcional pulmonar em três grupos: distúrbio ventilatório obstrutivo leve, moderado e grave. Foi utilizada a análise de variância para um fator (ANOVA) para a comparação dos dados com distribuição normal e o teste de Kruskal-Wallis para os dados sem distribuição normal.

Resultados: participaram do estudo 24 pacientes, sendo 14 do sexo feminino, média de idade 25±5, 2 anos, VEF1 47, 9±22, 4 e IMC 20, 7±3, 2 Kg/m². Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos para as variáveis alinhamento vertical da cabeça, lordose cervical e lordose lombar ($p>0,05$). Houve diferença estatisticamente significativa para as variáveis de alinhamento horizontal da cabeça ($p=0,043$) e cifose torácica ($p=0,036$). **Conclusão:** Os pacientes com doença distúrbio ventilatório obstrutivo

grave possuem angulações de cifose torácica maiores em relação aos grupos com DVO leve e moderado. O avanço da doença pulmonar e o conseqüente alçapamento aéreo podem estar associados com as alterações posturais.

Palavras-chave: Fibrose cística; alterações posturais; função pulmonar

PO104 AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

MARJANE SILVEIRA CARDOSO*¹; GABRIELA MOTTER¹; CAROLINA TAFFAREL¹; ANA PAULA KASTEN¹; ANA LAURA GERMANO¹; CAROLINE SCHMIDT¹; PAULO JOSE CAUDURO MARÓSTICA²; PAULA MARIA EIDT ROVEDDER¹

1. UFRGS, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL; 2. HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença genética, com padrão de hereditariedade autossômica recessiva, mais comum na população branca. Pacientes com FC apresentam progressiva limitação ao exercício físico e redução de suas atividades de vida diária. As causas principais da intolerância ao exercício estão associadas à redução na capacidade e reserva ventilatória, perda da massa muscular periférica e diminuição da função cardiovascular. A atividade física regular e o exercício são fatores que contribuem para a qualidade de vida do paciente com FC, porém a diminuição progressiva ao exercício pode refletir em diminuição da atividade física diária em crianças com diagnóstico de FC. A literatura tem demonstrado formas de avaliar a atividade física em crianças saudáveis com o uso de dispositivos específicos (pedômetros) de fácil manuseio e baixo custo, com adequada segurança e confiabilidade. **Objetivo:** Determinar o nível de atividade física diária correlacionando-o com variáveis clínicas, de função pulmonar, da capacidade funcional em crianças com diagnóstico de fibrose cística. **Metodologia:** Estudo de caráter transversal realizado no ambulatório de Pneumologia Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre em pacientes com diagnóstico de FC, segundo critérios de consenso. Os critérios de inclusão foram pacientes com idade ≥ 6 até 18 anos e estabilidade da clínica. Os critérios de exclusão foram pacientes com anormalidades ortopédicas que impediam o uso do pedômetro e a realização dos testes propostos. Os pacientes que aceitaram participar do estudo e preencheram os critérios de inclusão foram submetidos a avaliação funcional com a realização do teste de caminhada de seis minutos (TC6M), do shuttle walk test (SWT), das medidas espirométricas e avaliação nutricional; todas as avaliações aconteceram no prazo máximo de uma semana, após a consulta no ambulatório. Os pacientes levaram para casa o dispositivo que quantifica a atividade diária através da contagem dos passos (pedômetro SW 700); os pacientes permaneceram 7 dias com esse dispositivo acoplado na cintura e o registro de passos foi documentado diariamente, a partir disso foi calculado a média de passos dados ao dia.

Resultados: Foram incluídos no estudo 17 pacientes com FC, 8 (47%) eram do sexo feminino, com média de idade de 11, 5 ± 5, 5 anos e VEF1 de 106, 55 ± 34, 45 em % do previsto e IMC de 18, 86 ± 4, 27 todos de etnia caucasiana. A média de passos diária quantificada pelo pedômetro foi de 9483 ± 4389 passos. Não houve correlação significativa entre o número de passos diário e as variáveis clínicas, de função pulmonar, da capacidade funcional e da qualidade de vida em crianças com diagnóstico de FC. Nas análises de correlação secundárias a distância percorrida no SWT correlacionou-se com a capacidade vital forçada em litros (CVF) ($r=0,533$ e $p=0,04$). A idade correlacionou-se