

PE395 DESFECHOS CLÍNICOS E FATORES RELACIONADOS COM O PROGNÓSTICO EM UMA COORTE DE PACIENTES ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA: 7 ANOS DE SEGUIMENTO

PAULA MARIA EIDT ROVEDDER; JOSANI FLORES; BRUNA ZIEGLER; SERGIOA SALDANHA MENNA BARRETO; PAULO DE TARSO ROTH DALCIN

UFRGS, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

Palavras-chave: Fibrose cística; função pulmonar; hipertensão pulmonar

Introdução: Em pacientes com fibrose cística (FC), as infecções pulmonares de repetição e a inflamação com acúmulo de secreções causam obstrução aérea e hiperinsuflação. Com a progressão da doença, esses pacientes desenvolvem doença pulmonar incapacitante, falência respiratória, hipertensão pulmonar (HP) e cor pulmonale. Os avanços no tratamento propiciaram uma melhora acentuada na sobrevida dos pacientes: atualmente expectativa de vida média é de mais de 40 anos. Essa modificação demográfica resultou na necessidade de programas e protocolos de cuidados específicos para os pacientes adultos com FC. **Objetivos:** Este estudo visa avaliar desfechos clínicos e fatores prognósticos em uma coorte de pacientes adultos com FC durante sete anos de seguimento. Secundariamente, objetivou-se avaliar alterações no escore clínico, na espirometria, no teste de caminhada de seis minutos (TC6M) e na pressão arterial pulmonar pela pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) estimada por ecocardiograma Doppler. **Métodos:** Observou-se uma coorte prospectiva de pacientes com FC, acompanhados por programa para adultos em 2004-2005. Realizaram-se avaliação clínica, Doppler ecocardiografia, espirometria, TC6M, raio X de tórax, e culturas de escarro. Os desfechos foram definidos como favorável (sobreviventes) e desfavorável (sobreviventes com transplante pulmonar e óbitos). Em 2011-2012, os desfechos foram avaliados, e os sobreviventes reexaminados. **Resultados:** De 40 pacientes (média de idade $23,7 \pm 6,3$ anos) estudados, 32 (80%) foram sobreviventes, 2 (5%) sobreviventes com transplante pulmonar e 6 (15%) morreram. Análise de regressão logística identificou volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) % previsto (odds ratio - OR=0,83, intervalo de confiança - IC=0,67-1,03, $p=0,09$) e PSAP (OR=0,70, IC=1,02-2,01, $p=0,038$) associados ao desfecho desfavorável. $VEF1 \leq 30\%$ previsto teve sensibilidade, especificidade, valores preditivos positivos e negativos, respectivamente de 50%, 93,8%, 66,7% e 88,2%; e PSAP ≥ 42 mmHg, respectivamente, de 62,5%, 93,1%, 71,4% e 90%. Após sete anos, houve deterioração no escore clínico ($p=0,027$), na capacidade vital forçada (CVF) ($p=0,024$), no VEF1 ($p<0,001$), na distância percorrida no TC6M ($p=0,002$), na saturação de oxigênio periférica (SpO2) basal ($p<0,001$) e na SpO2 final ($p<0,001$). **Conclusão:** Após sete anos de seguimento, observou-se desfecho desfavorável em 20% dos pacientes. Os preditores prognósticos mais significativos foram PSAP ≥ 42 mmHg e VEF1 $\leq 30\%$ do previsto. Ocorreu expressiva deterioração clínica e funcional nos sobreviventes.

(1)Boyle MP. Adult cystic fibrosis. JAMA 2007 Oct 17;298(15):1787-93.

(2) Dalcin PT, Abreu E Silva FA. Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. J Bras Pneumol 2008 Feb;34(2):107-17.

(3) Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004 Jan;125(1 Suppl):15-39S.

(4) Dalcin PT, Ziegler B, Viana VP, Agostini GL, Pinhatti MM, Belloli LFS, et al. Fibrose cística: análise da coorte de 10 anos de um programa para adultos. Rev HCPA 2011;31(2):151-9.

(5) Rovedder PM, Ziegler B, Pasin LR, Pinotti AF, Barreto SS, Dalcin PT. [Chronic bacterial infection and echocardiographic parameters indicative of pulmonary hypertension in patients with cystic fibrosis]. J Bras Pneumol 2008 Jul;34(7):461-7.

(6) Rovedder PM, Ziegler B, Pinotti AF, Menna Barreto SS, Dalcin PT. Prevalence of pulmonary hypertension evaluated by Doppler echocardiography in a population of adolescent

and adult patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol 2008 Feb;34(2):83-90.

(7) Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. J Pediatr 1998 Apr;132(4):589-95.

(8) SHWACHMAN H, KULCZYCKI LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five-to fourteen-year period. AMA J Dis Child 1958 Jul;96(1):6-15.

(9) Pereira CAC, Barreto SP, Simões JG, Pereira FWL, Gerstler JG, Nakatani J. Valores de referência para espirometria em uma amostra da população brasileira adulta. J Pneumol 1992;18(1):10-22.

(10) ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med 2002 Jul 1;166(1):111-7.

(11) Quinones MA, Otto CM, Stoddard M, Waggoner A, Zoghbi WA. Recommendations for quantification of Doppler echocardiography: a report from the Doppler Quantification Task Force of the Nomenclature and Standards Committee of the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2002 Feb;15(2):167-84.

PE396 FATORES ASSOCIADOS COM A DESNUTRIÇÃO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

GABRIELE CARRA FORTE; GABRIELA CRISTOFOLI BARNI; LUIZ FELIPE FORGIARINI; CLAUDINE LACERDA DE OLIVEIRA; PAULO DE TARSO ROTH DALCIN

UFRGS, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL.

Palavras-chave: Fibrose cística; elastase-1 fecal; avaliação nutricional

Introdução: Proporção significativa dos pacientes com fibrose cística (FC) apresenta prejuízo nutricional, apesar do tratamento com dieta hipercalórica e reposição de enzimas pancreáticas. **Objetivo:** Identificar fatores associados com a desnutrição em pacientes adolescentes e adultos com FC. **Métodos:** Estudo transversal em pacientes atendidos no Programa para Adultos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Os pacientes foram submetidos à avaliação clínica, à avaliação nutricional e ao questionário de adesão ao tratamento. Foram realizados escore ecográfico hepático, teste de elastase-1 fecal e espirometria. Além disso, foram revisados os exames bacteriológicos do escarro realizados no último ano. Para fins de análise, os pacientes foram divididos em três grupos de acordo com a avaliação nutricional de Milla (2007) para adultos e Borowitz et al. (2002) para adolescentes: eutróficos, risco nutricional e desnutridos. **Resultados:** Foram estudados 73 pacientes, sendo 40 (54,8%) do sexo feminino, média de idade= $25,6 \pm 7,3$ anos, média de VEF1= $59,7 \pm 30,6\%$ do previsto e média de IMC= $21 \pm 3,0$ kg/m². Segundo o estado nutricional, 32 (43,8%) pacientes foram classificados como eutróficos, 23 (31,5%) como em risco nutricional e 18 (24,7%) como desnutridos. Não foi observada diferença entre os grupos para sexo ($p=0,254$), idade ($p=0,454$), presença da mutação F508del ($p=0,326$) e escore hepático ($p=0,806$). A proporção de diabetes melito foi maior no grupo com risco nutricional (7 pacientes, 30,4%), do que nos grupos eutrófico (1 paciente, 3,1%) e desnutrido (2 pacientes, 11,1%; $p=0,014$). A média do escore clínico foi menor nos grupos com risco (70,6 \pm 10 pontos) e desnutrido (53,9 \pm 17 pontos), do que no grupo eutrófico (79,5 \pm 12 pontos, $p<0,001$). A CVF% do previsto e o VEF1% do previsto foram significativamente menores nos pacientes desnutridos (respectivamente, 46,7 \pm 23,0% e 35,0 \pm 18,1%), do que no grupo eutrófico (respectivamente, 83,9 \pm 32,3% e 74,2 \pm 30,8%) e em risco (respectivamente 73,1 \pm 25,5% e 58,9 \pm 25,9%; $p<0,001$ e $p<0,001$). O grupo de pacientes em risco nutricional apresentou valores de elastase-1 fecal (70,8 \pm 35,4 μ g/g) menor do que os pacientes eutróficos (96,5 \pm 32,8 μ g/g) e do que os pacientes desnutridos (119,2 \pm 36,8 μ g/g, $p<0,001$). Cinquenta e seis pacientes faziam uso de enzimas pancreáticas, sendo que a quantidade média de enzimas/kg/refeição dos pacientes desnutridos (1423,9 \pm 404,3) foi maior do que nos pacientes eutróficos (725,0 \pm 476,4, $p<0,001$) e do que nos pacientes em risco nutricional (830,0 \pm 457,0, $p=0,001$). Não houve diferença estatística

quanto à adesão auto-relatada à dieta hipercalórica ($p=0,488$), ao uso de enzima pancreática ($p=0,334$) e à suplementação de vitaminas ADEK ($p=0,816$). **Conclusão:** Este estudo observou elevada prevalência de pacientes com FC desnutridos e em risco nutricional em um centro de referência de Porto Alegre. Os principais fatores associados à desnutrição foram a gravidade clínica e a gravidade funcional da doença pulmonar.

Milla, C. E. Nutrition and lung disease in cystic fibrosis. *Clin. Chest Med.* 28, 319-30 (2007).

Stallings, V. A., Stark, L. J., Robinson, K. A., Feranchak, A. P. & Quinton, H. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: Results of a systematic review. *J. Am. Diet. Assoc.* 108, 832-9 (2008).

Borowitz, D. et al. Use of fecal elastase-1 to classify pancreatic status in patients with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 145, 322-326 (2004).

Yankansas JR; Marshall BC; Sufian B; Simon RH; Rodman D. Cystic Fibrosis Adult Care. *Chest*, 2004; 125: 1S-39S.

Borowitz, D. et al. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J. pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 35, 246-259 (2002).

PE397 ADESÃO AUTO-RELATADA À FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

TAIANE DOS SANTOS FEITEN¹; JOSANI FLORES¹; BRUNA LUCIANO FARIAS²; PAULA MARIA EIDT ROVEDDER²; PAULO DE TARSO ROTH DALCIN¹; BRUNA ZIEGLER¹

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

Palavras-chave: Adesão; fisioterapia respiratória; fibrose cística

Introdução: Na fibrose cística (FC) as alterações do sistema respiratório são as principais causas de morbidade e mortalidade, o tratamento é complexo e exige envolvimento do paciente e seus familiares em uma rotina que dispense de tempo e dedicação. As técnicas fisioterapêuticas para remoção de secreções das vias aéreas são consideradas componentes fundamentais no tratamento do paciente com FC. Desta forma, estudos que avaliem a adesão à fisioterapia são fundamentais para melhorias no manejo da doença. **Objetivo:** O Objetivo deste estudo é de verificar o grau de adesão auto-relatada às recomendações fisioterapêuticas nos pacientes pediátricos com FC atendidos no ambulatório de pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), e suas associações com parâmetros de função pulmonar, escores clínico e aspectos nutricionais. **Metodologia:** O estudo é de caráter transversal, realizado com pacientes com diagnóstico de FC, com idades entre 6 e 17 anos, atendidos ambulatorialmente pela Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA. Os pacientes foram convidados a responder um questionário de adesão às recomendações fisioterapêuticas aplicado por uma fisioterapeuta não vinculada a equipe ambulatorial. Após, um questionário de recomendações de fisioterapia era respondido por uma fisioterapeuta da equipe. Por último, uma ficha de coleta de dados gerais era preenchida com escore clínico de Shwachman-Kulczycki (S-K) definido pelo médico, bacteriologia do escarro, idade do diagnóstico e índice de massa corporal (IMC). A comparação entre os grupos foi feita através do qui-quadrado (variáveis categóricas) e pelo teste t para amostras independentes (variáveis quantitativas). **Resultados:** Foram incluídos no estudo 51 pacientes com FC (24 sexo masculino, 27 sexo feminino) com média de idade 11,9 anos (6-17 anos), VEF1 2,1 L (89,1%), CVF 2,6 L (92,7%). Os pacientes foram classificados em dois grupos conforme a adesão à fisioterapia respiratória. Foram considerados com tendo alta adesão 28 pacientes e baixa adesão 23 pacientes. Não foram encontradas variações estatisticamente significativas entre os grupos para as variáveis de função pulmonar, escore clínico, bacteriologia do escarro e IMC. O grupo de alta adesão apresentou maior participação do pai no auxílio à fisioterapia ($p = 0,047$) e o grupo de baixa adesão maior

número de pacientes realizando sozinho ($p = 0,022$). O grupo baixa adesão apresentou como motivo principal para não realizar o tratamento o cansaço ($p = 0,009$) e não gostar da técnica ($p = 0,009$) e o grupo alta adesão relatou compromissos ($p = 0,001$). **Conclusão:** 55% dos pacientes foram considerados como tendo alta adesão e 45% como tendo baixa adesão às técnicas de fisioterapia respiratória. Não houve associação entre adesão auto-relatada à fisioterapia respiratória e aspectos clínicos, nutricionais e função pulmonar. A presença do pai está associada a maior adesão ao tratamento.

DALCIN, P.T.R., SILVA, F.A.A. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. *J Bras Pneumol.* vol.34, n.2, p.107-117, 2008.

FLORES, J.S.; TEIXEIRA, F. A.; ROVEDDER, P.M.E.; ZIEGLER, B.; DALCIN, P.T. R. Adherence to Airway Clearance Therapies by Adult Cystic Fibrosis Patients. *Respiratory Care*, vol.58, n.2, fevereiro 2013.

FLUME, P.A.; DEVANTER, D.R.V. State of progress in treating cystic fibrosis respiratory disease. *BMC medicine.* vol.10, n.88, 2012.

GIBSON, R.L.; BURNS, J.L.; RAMSEY, B.W. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* vol.168, n.8, p.918-51, 2003

GOMIDE, L.B.; CRISTIANE, S.S.; MATHEUS, P.C. J.; TORRES, L.A.G.M.M. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose

cística: uma revisão da literatura. *Arq Ciênc Saúde.* Vol.14, n.4, p.227-33, 2007.

MYERS, L.B.; HORN, A.S. Adherence to chest physiotherapy in adults with cystic fibrosis. *J Health Psychol.* vol. 11, n.6, p.915-926, 2006.

PE398 ADESÃO AUTO-RELATADA À TERAPIA INALATÓRIA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

BRUNA LUCIANO FARIAS

UFRGS-HCPA, PORTO ALEGRE, RS, BRASIL

Palavras-chave: Fibrose cística; terapia inalatória; adesão

Introdução: Na fibrose cística (FC) as alterações do sistema respiratório são as principais causas de morbidade e mortalidade. A alteração da secreção das glândulas exócrinas causa nos pulmões o surgimento de bronquiectasias e produção de secreções viscosas. Os agentes mucolíticos utilizados associados a fisioterapia respiratória são componentes fundamentais no manejo e prevenção de complicações pulmonares associadas à doença. Desta forma, estudos que avaliem a adesão à terapia inalatória em pacientes com FC são fundamentais para melhorias no manejo da doença. **Objetivo:** O Objetivo deste estudo é verificar o grau de adesão auto-relatada às recomendações de terapia inalatória em pacientes pediátricos com FC, atendidos no ambulatório de pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), e suas associações com parâmetros de função pulmonar, escore clínico e aspectos nutricionais. **Metodologia:** O estudo é de caráter transversal, realizado com pacientes com diagnóstico de FC, com idades entre 6 e 17 anos, atendidos ambulatorialmente pela Equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA. Primeiramente foi definida a estabilidade da doença e pontuação do escore clínico de Shwachman-Kulczycki (S-K). Posteriormente era preenchida a ficha de coleta de dados gerais (bacteriologia, idade do diagnóstico, índice de massa corporal); e a ficha de recomendações sobre terapia inalatória, respondida pela fisioterapeuta da equipe assistencial. Após, os pacientes foram convidados a dirigir-se a uma área física não vinculada a assistência e uma fisioterapeuta não vinculada a equipe assistencial aplicou o questionário de adesão à terapia inalatória. **Resultados:** Foram incluídos no estudo 51 pacientes com FC (24 sexo masculino, 27 sexo feminino), com média de idade de 11,9 anos (6-17 anos), VEF1 2,1 L (89,1%), CVF 2,6 L (92,7%). Os pacientes foram classificados em dois grupos conforme a adesão à terapia inalatória. Foram considerados como tendo alta adesão 34 pacientes e tendo baixa adesão 17 pacientes. Não foram encontradas variações estatisticamente significativas entre os grupos para as variáveis de função pulmonar, escore clínico, IMC e bacteriologia do escarro. **Conclu-**