

**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  $PSAP \geq 42\text{mmHg}$ , 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 ( $SpO_2$ ) basal ( $p<0,001$ ) e na  $SpO_2$  final ( $p<0,001$ ). **Conclusão:** Após sete anos de seguimento, observou-se desfecho desfavorável em 20% dos pacientes. Os preditores prognósticos mais significativos foram  $PSAP \geq 42\text{mmHg}$  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.

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.

(8) 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.

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

(10) 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  $IMC=21 \pm 3,0 \text{ kg/m}^2$ . 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  $\mu\text{g/g}$ ) menor do que os pacientes eutróficos (96,5 $\pm$ 32,8  $\mu\text{g/g}$ ) e do que os pacientes desnutridos (119,2 $\pm$ 36,8  $\mu\text{g/g}$ ,  $p<0,001$ ). 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