

Humana IOC-FioCruz. Resultados: Dos 52 pacientes acompanhados, foi possível identificar um dos alelos em 8 (30%) pacientes, e dois alelos em 19 (70%), totalizando 27 (52%) com genótipos encontrados. Destes, oito pacientes são homocigotos, sendo que seis portadores da mutação F508del e os outros dois 3849+10kbC>T e G85E. Dos oito pacientes com um alelo identificado, quatro (14%) eram F508del e os outros 3120+1G>A, G542X, R334W e S549R. Os heterocigóticos são 12 pacientes sendo: 3 portadores das mutações F508del/R334W, 2 da F508del/G85E, 2 da F508del/3849+10kbC>T e 1 portador para R334W/G85E, G542X/R334W, F508del/R347P, DF508/G551D e DF508/3120G+1G>A. Conclusão: Apesar dos avanços nas terapias disponíveis para o tratamento das complicações decorrentes do defeito na CFTR, pulmonares, gastrointestinais e nutricionais, a “cura” passa a ser uma realidade para os portadores da mutação G551D com a aprovação das medicações “personalizadas”, que podem potencializar ou corrigir a CFTR, como a recentemente aprovada Ivacaftor. Identificação genotípica passa a ser imprescindível visto que possibilita a “cura”, mesmo que em número pequeno de pacientes, e orienta o prognóstico em muitos outros.

IMUNOLOGIA

TL.053 PERFIL ALÉRGICO E ASPERGILOSE BRONCOPULMONAR ALÉRGICA EM INDIVÍDUOS COM FIBROSE CÍSTICA

CALOS ANTONIO RIEDI ANTONIO RIEDI (UFPR) – BRASIL

NELSON AUGUSTO ROSÁRIO NELSON ROSARIO (UFPR) – BRASIL

DEBORA ALMEIDA BRITO

PALAVRAS-CHAVE: FIBROSE CÍSTICA, IMUNOGLOBULINA, E, ASPERGILOSE

Objetivo: Avaliar a presença de aspergilose broncopulmonar alérgica (ABPA) em pacientes com fibrose cística acompanhados em um centro de referência do Paraná, e verificar o perfil alérgico destes indivíduos. **Métodos:** Estudo transversal observacional. Foram incluídos 40 pacientes com diagnóstico de fibrose cística, idade ≥ 4 anos. Foram analisados o gênero, idade, achados em radiografia torácica, presença de sibilância, culturas de escarro, culturas para *Aspergillus* spp., imunoglobulina E (IgE) total, IgE específica (no soro) para *Aspergillus fumigatus* e teste cutâneo de leitura imediata (TCA) para *Aspergillus* spp. **Resultados:** Dos 40 pacientes, 3 tiveram diagnóstico de ABPA com bronquiectasias, 2 tinham ABPA sorológica e 4 foram apenas sensibilizados ao fungo pelo TCA. Níveis de IgE total > 1.000 UI/mL foram observados em 8 pacientes (20%). TCA para *A. fumigatus* foi positivo em 9 (23%) e sibilância foi presente em mais de 80% dos pacientes avaliados. **Conclusões:** As altas taxas de IgE total, de TCA positivo para *A. fumigatus* e de sibilância nestes indivíduos sugerem monitoramento restrito por haver a possibilidade do desenvolvimento de ABPA.

INFLAMAÇÃO

TL.054 CORRELAÇÃO ENTRE TRANSTORNOS RESPIRATÓRIOS DO SONO E A GRAVIDADE DA FIBROSE CÍSTICA

JEFFERSON VERONEZI (IPA) – BRASIL

DANIELLE YUKA KOBAYASHI (UFRGS) – BRASIL

FLAVIA MACHADO

CLAUDIO DRUCK RICACHINEVSKY (HCPA) – BRASIL

ANNELIESE HOFFMANN (HCPA) – BRASIL

DENIS MARTINEZ MARTINEZ (UFRGS) – BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: FIBROSE CÍSTICA. SONO. APNÉIA.

Introdução: Transtornos respiratórios do sono são comuns em pacientes com fibrose cística (FC). **Objetivo:** Investigar a associação de transtornos respiratórios do sono (TRS) com mecanismo inflamatório na população de pacientes com FC. **Material e Métodos:** Realizou-se estudo transversal com amostra consecutiva em pacientes com FC. O diagnóstico foi estabelecido por médicos assistentes da Unidade de Pneumologia Infantil e Adulto do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Os critérios de inclusão foram: idade de seis a 40 anos; diagnóstico confirmado através das características clínicas da doença, teste do suor (duas dosagens) com concentração de cloreto elevadas e mutações Cystic Fibrosis Transmembrane Regulation (CFTR); estarem internados para tratamento clínico. Todos os incluídos assinaram termo de consentimento e se submeteram a avaliação clínico-funcional, função pulmonar através da espirometria, tomografia computadorizada dos seios da face (TCSF) e coleta de sangue. Com base na avaliação por membros graduados das equipes de otorrinolaringologia e pneumologia, foram calculados os escores de Lund Mackay e Shwachman-Kulczycki. Foram excluídos pacientes dependentes de oxigenoterapia, com necessidade de ressecção pulmonar na internação atual e uso de fármacos com ação no sistema nervoso central (ansiolíticos ou antidepressivos). Todos os pacientes realizaram polissonografia portátil tipo III com o aparelho Somnocheck effort. Foram monitorizados fluxo aéreo, roncar, pulso, saturação de oxigênio e posição. Os dados da polissonografia portátil foram registrados no período de sono, geralmente entre 23 e 7 hs, instalando-se cânula nasal e oxímetro de pulso. **Resultados** Foram incluídos no estudo 47 pacientes com idades de 6 a 33 anos. Vinte e nove eram do sexo masculino. Dezenove indivíduos (40%) se enquadraram nos critérios para síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) por apresentarem índice de apneia hipopneia (IAH) $> \text{ou} = 1$ para crianças menores que 11 anos e IAH $> \text{ou} = 5$ para adultos. Para fim de comparação, os 28 pacientes que não se enquadraram no diagnóstico de SAOS foram considerados controles. A média de percentagem do previsto volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) para os casos foi de $88 \pm 30\%$ e dos controles $59 \pm 25\%$ (teste t de Student; $p = 0.001$). A correlação de Pearson encontrou significância estatística entre IAH e VEF1 ($r = 0.488$; $p = 0.001$), idade e VEF1 ($r = -0.622$; $p = 0.000$), VEF1 e saturação de oxigênio da hemoglobina

(SpO₂) (r = 0.647; p = 0.000) e idade e SpO₂ (r = 0.485; p = 0.001), idade e escore de Lund Mackay (r = 0.783; p = 0.049) e entre escore de Lund Mackay e concentração de interleucina (IL-1 β) (r = 0.797; p = 0.049). A correlação entre IAH e VEF1 permanece significativa em modelo multivariado (r² = 0.255; p = 0.007) mesmo quando se controla para idade e SpO₂. **Conclusão:** A correlação entre IAH e VEF1 sugere que o agravamento do processo obstrutivo brônquico, evidenciado por redução de VEF1, se associa a redução dos transtornos respiratórios do sono, independente de idade e grau de dessaturação. A hipótese de que o estímulo ventilatório desencadeado para compensar a obstrução das vias aéreas intrapulmonares reduza a tendência ao colapso da via aérea superior deve ser investigada.

TL055 ESTRESSE OXIDATIVO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

GABRIELA DATSCH BENNEMANN (UFSC) – BRASIL

LETÍCIA CRISTINA RADIN PEREIRA (UFSC) – BRASIL

DIANE DE LIMA OLIVEIRA

JOWANKA AMORIM

EMILIA ADDISON MACHADO MOREIRA (UFSC) – BRASIL

DANILO WILHELM FILHO (UFSC) – BRASIL

ERASMO BENICIO SANTOS DE MORAES TRINDADE (UFSC)

TÂNIA SILVA FRÖDE

PATRICIA BUDNI (UFSC) – BRASIL

ANA MARIA BERTÉ MORETELLI

ELIANA BARBOSA (HIJG) – BRASIL

NORBERTO LUDWIG NETO (HIJG) – BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: FIBROSE CÍSTICA. CRIANÇA. ADOLESCENTE.

INFLAMAÇÃO. ESTRESSE OXIDATIVO

Introdução: A exacerbação na produção de espécies reativas de oxigênio e a depleção dos antioxidantes conduzem ao estresse oxidativo (EO) em pacientes com Fibrose Cística (FC). As alterações pulmonares contribuem para o aumento do metabolismo energético, devido ao aumento na compensação respiratória e às infecções pulmonares graves, levando à deficiência dos fatores antioxidantes e ao desenvolvimento da desnutrição em FC. **Objetivo:** Avaliar se os marcadores de estresse oxidativo e inflamação: glutatona reduzida (GSH), glutatona peroxidase (GPx), catalase (CAT), proteína carbonil (PC), substâncias reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBARS), mieloperoxidase (MPO), metabólitos do óxido nítrico (NOx), proteína C-reativa (PCR) foram associados com a condição clínica de crianças e adolescentes com FC. **Métodos:** Estudo transversal: 14 (6,25 \pm 0,99 anos) no grupo controle (GC) e 55 (5,25 \pm 0,54 anos) no Grupo FC (GFC). O GFC foi distribuído em grupos, de acordo com a presença de microrganismos patogênicos para a FC. A avaliação antropométrica foi realizada por um profissional treinado, e o estado nutricional foi diagnosticado pelo Índice de Massa Corporal (IMC). Amostras de sangue foram coletadas dos indivíduos, a fim de realizar as análises dos marcadores inflamatórios e de estresse oxidativo. A microbiologia foi avaliada utilizando procedimentos clínicos, sendo que o escarro foi coletado com um swab estéril na cavidade orofaríngea. **Resultados:**

O IMC em Z-escore do GFC foi menor (p = 0,014) comparado com o GC. A principal bactéria patogênica presente nos pacientes com FC foi *S. aureus* (34,54%), seguida pela *P. aeruginosa* (30,9%). Comparado com o GC, o GFC apresentou aumento nas concentrações do TBARS (p < 0,001), MPO (p < 0,001) e NOx (p = 0,011) e diminuição nas concentrações de CAT (p = 0,011) e GPx (p = 0,017). A cultura positiva para *P. aeruginosa* apresentou um efeito significativo sobre os resultados dos marcadores inflamatórios e de estresse oxidativo, com maiores concentrações de TBARS (p = 0,003), PC (p < 0,001), MPO (p < 0,001), NOx (p = 0,009), e PCR (p = 0,037), bem como concentrações significativamente menores de CAT (p = 0,030), quando comparado com o GC. Em relação ao GC, o grupo não infectado por *P. aeruginosa* apresentou concentrações significativamente menores para atividade GPx (p = 0,005). Os pacientes com infecção crônica apresentaram diminuição da atividade GPx (p < 0,001) e CAT (p = 0,017), comparados com o GC. A concentração de MPO mostrou aumento nos grupos: nunca infectados (p = 0,009), primo-infectados/intermitente-infectados (p < 0,001) e cronicamente infectados (p = 0,019) em comparação com o GC. **Conclusão:** Considerando o aumento das concentrações encontradas em TBARS, NOx e MPO em conjunto com concentrações diminuídas de GPx e CAT, um estresse oxidativo sistêmico é sugerido para pacientes com FC. A incidência de infecção bacteriana parece não ser determinante para o estabelecimento e/ou exacerbação do estresse oxidativo.

TL056 MARCADORES INFLAMATÓRIOS, FUNÇÃO PULMONAR E DEGLUTIÇÃO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

DIANE DE LIMA OLIVEIRA

LETÍCIA CRISTINA RADIN PEREIRA (UFSC) – BRASIL

EMILIA ADDISON MACHADO MOREIRA (UFSC) – BRASIL

DANILO WILHELM FILHO (UFSC) – BRASIL

GABRIELA DATSCH BENNEMANN (UFSC) – BRASIL

ELIANA BARBOSA (HIJG) – BRASIL

DIANA ANA PEREIRA (UFSC) – BRASIL

MÔNICA LISBOA CHANG WAYHS

NORBERTO LUDWIG NETO (HIJG) – BRASIL

PALAVRAS-CHAVE: FIBROSE CÍSTICA. INFLAMAÇÃO. DEGLUTIÇÃO.

ESTADO NUTRICIONAL. ESPIROMETRIA

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética que desequilibra as concentrações de oxidantes e antioxidantes promovendo inflamação crônica, que pode alterar as concentrações de mieloperoxidase (MPO), Óxido Nítrico (NOx) e Proteína C Reativa (PCR), resultando em danos celulares. Associado a este fato, tem-se observado que pacientes com FC podem apresentar disfagia, devido à relação entre deglutição e respiração. Além disto, a redução da ventilação pulmonar e a disfunção muscular podem ser devido à redução da massa magra consequente de um balanço energético inadequado e perda de peso. **Objetivo:** verificar se a função pulmonar está associada com o estado nutricional, deglutição e marcadores inflamatórios (MPO, PCR e NOx) em pacientes com FC. **Métodos:**