

342

PERFIL CLÍNICO DOS PACIENTES ADOLESCENTES E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA EM ACOMPANHAMENTO NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE.

Suzie H. Kang, Cristine F. Hoffmann, Cassiano Innocente, Deise M. Piovesan, Eduardo Franciscatto, Thaís Millán, Daniel P. Krost, Felipe Mallmann, Andréia K. Fernandes, Claudine Lacerda, Jefferson Veronezi, Paulo de Tarso R. Dalcin. (Serviço de Pneumologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)/ Faculdade de Medicina/UFRGS)

A fibrose cística (FC) é uma doença genética irreversível que não permitia que os pacientes sobrevivessem até a adolescência. Nas últimas décadas, com o avanço das medidas terapêuticas, a sobrevida média destes pacientes atingiu 31 anos. Objetivo: Descrever o perfil clínico dos pacientes fibrocísticos adolescentes e adultos em acompanhamento no HCPA, estabelecendo associações das características clínicas com achados microbiológicos do escarro. Métodos: Estudo transversal, prospectivo, analisando achados clínicos, nutricionais, funcionais pulmonares, laboratoriais e microbiologia do escarro. Conforme a microbiologia do escarro, os pacientes foram classificados como portadores de *B. cepacea* (BC), *P. aeruginosa* (PA) ou outras bactérias (OB). Resultados: Em 2001, 31 pacientes (idade média: 21 anos; homens: 61,3%; brancos: 96,8%), tiveram acompanhamento regular, sendo que a média do escore de Schwachman foi 68,3 pontos, VEF1 54,3% prev., IMC 19,8Kg/m², escore radiológico do tórax 8,65 e escore ecográfico hepático 4,0 pontos. A idade média do diagnóstico foi 7,8 anos, contrastando com 1,7 anos do início dos sintomas. Cinco pacientes foram portadores de BC no escarro, 19 de PA e 7 de OB, diferindo entre si significativamente nos seguintes parâmetros: escore radiológico, respectivamente, 11, 10 e 3 pontos ($p=0,02$); opacificação dos seios, 100%, 92% e 33% de envolvimento ($p=0,02$); idade do diagnóstico, 3,4, 5,0 e 18,0 anos ($p=0,003$); e genotipagem (homozigotos para deltaF508) 60%, 43% e 17% ($p=0,005$). Conclusão: O grupo de pacientes com FC portadores de OB apresentou achados radiológicos de tórax e seios da face de menor gravidade, idade mais tardia de diagnóstico e menor frequência mutações deltaF508 homozigotas, quando comparado aos grupos BC e PA. (Fapergs)