

Estudios de función pulmonar en fibrosis quística

TL 029. AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR E DA FORÇA MUSCULAR VENTILATÓRIA EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA. G. Leites y cols. Porto Alegre, Brasil.

G. Leites¹, F. Vendruscolo¹, P. Hommerding¹, T. Paim¹, P. Marostica², M. Donadio¹,

¹Pontificia Universidade Catolica Do Rio Grande Do Sul, Porto Alegre,

²Universidade Federal Do Rio Grande Do Sul, Porto Alegre.

Introdução: A fibrose cística é uma doença autossômica recessiva que acomete de forma generalizada às glândulas exócrinas, tendo como uma de suas principais manifestações a ocorrência de doença pulmonar crônica supurativa. Assim, a avaliação da função pulmonar e da força da musculatura ventilatória são aspectos importantes no acompanhamento de pacientes portadores de fibrose cística. **Objetivo:** Avaliar a força da musculatura ventilatória em pacientes com fibrose cística e correlacionar com os valores de função pulmonar. **Materiais e Métodos:** participaram do estudo 26 pacientes com diagnóstico clínico de fibrose cística, idade entre 7 e 17 anos e em acompanhamento ambulatorial no Hospital São Lucas da PUCRS. Foi avaliada a função pulmonar (volume expiratório forçado no primeiro segundo – VEF1) através da espirometria, a força muscular ventilatória (Pimax e Pemax) utilizando-se um manovacuômetro digital (MVD 500) e dados antropométricos (peso, altura e IMC). Os valores de Pi e Pe máximas foram normalizados de acordo com valores de referência e expressos sob a forma de escore Z. Os demais dados são apresentados em média e desvio padrão e as correlações foram analisadas através do teste de correlação de Pearson, adotando-se um índice de significância de 0.05. **Resultados:** a avaliação da função pulmonar demonstrou que 69,2% dos pacientes apresentaram parâmetros dentro da normalidade. Quando avaliada a força muscular ventilatória 76,9% dos pacientes apresentaram valores de Pimax e Pemax acima do previsto e apenas 1 paciente apresentou escore Z menor do que -2. A análise realizada demonstrou não haver correlação entre a função pulmonar e os valores de força muscular ventilatória. Quando correlacionados VEF1 com Pimax ($R=-0.23$; $p=0.25$) e VEF1 com Pemax ($R=-0.06$; $p=0.74$) foram identificadas correlações negativas e não significativas. Os valores de Pimax se correlacionam de forma positiva e significativa com os valores de Pemax ($R=0.62$; $p<0.01$). **Conclusão:** os resultados demonstram que a amostra estudada apresenta força muscular ventilatória normal e sem correlação significativa com a função pulmonar avaliada através do VEF1. Tais achados podem dever-se ao fato de os diferentes métodos avaliarem distintos aspectos do sistema ventilatório.

TL 025. AVALIAÇÃO DA DISTÂNCIA PERCORRIDA E DA DISPNEIA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA. P. Hommerding y cols. Porto Alegre, Brasil.

P. Hommerding¹, M. Donadio¹, F. Vendruscolo¹, G. Leites¹, T. Paim¹, P. Marostica²,

¹Pontificia Universidade Catolica Do Rio Grande Do Sul, Porto Alegre,

²Universidade Federal Do Rio Grande Do Sul, Porto Alegre.

Abreviaturas: FC- Fibrose Cística; VEF1-volume expiratório forçado no primeiro segundo; TC6- teste da caminhada dos seis minutos. **Introdução:** O TC6 tem sido utilizado na avaliação dinâmica de pacientes com FC, com o intuito de avaliar a capacidade física e monitorar a efetividade do tratamento, priorizando a distância percorrida e relacionando-se com as alterações de dispnéia antes e após o exercício. **Objetivo:** Determinar a relação entre a capacidade submáxima do exercício avaliada pela distância percorrida no TC6 e a função pulmonar do paciente, analisada pela espirometria. **Materiais e Métodos:** Estudo transversal prospectivo, com FC e idade entre 6 e 18 anos em acompanhamento ambulatorial no Hospital São Lucas da PUCRS (Brasil). Foi avaliada a função pulmonar através da espirometria (VEF1, percentual do previsto), a distância percorrida (normalizada pelo Escore Z) e a sensação subjetiva de dispnéia (Escala de Borg modificada) no TC6. Os dados foram analisados através de estatística descritiva e expressos em média \pm desvio padrão da média de acordo com as variáveis. Para avaliar o grau de correlação da função pulmonar com a distância percorrida foi utilizado o teste de correlação de Pearson, e o teste

de correlação de Spearman para Escala de Borg modificada. **Resultados:** Foram incluídos 31 pacientes com a média de idade $10,2 \pm 3,5$ anos. A avaliação através da espirometria e do TC6 demonstrou um VEF1 percentual de $92,3 \pm 25,3$ e uma distância percorrida de $476,5 \pm 87$ metros. 64,5% dos pacientes apresentaram escore Z da distância percorrida igual ou menor que -2. Quando correlacionados VEF1 com a distância percorrida ($r=0,6$; $p=0,01$) foi verificado uma correlação positiva e significativa. Por outro lado, na correlação entre VEF1 e a Escala de Borg ($r=-0,2$; $p=0,4$) e a distância percorrida com a Escala de Borg ($r=0,1$; $p=0,4$) o grau de significância estabelecido não foi atingido. **Conclusão:** Os resultados demonstram que a distância percorrida no TC6 em pacientes com FC é significativamente menor do que em indivíduos saudáveis, porém não apresentou correlações com a sensação subjetiva de dispnéia através da Escala de Borg modificada. A função pulmonar encontra-se dentro dos parâmetros de normalidade, caracterizando uma amostra de comprometimento leve.

TL 095. ESTADO NUTRICIONAL E FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA. M. Simon y cols. Porto Alegre, Brasil.

M. Simon¹, M. Drehmer², S. Menna Barreto¹,

¹Hospital De Clínicas De Porto Alegre, Rio Grande Do Sul,

²Universidade Federal Do Rio Grande Do Sul, Rio Grande Do Sul.

Introdução: A nutrição tem um papel essencial na sobrevivência e qualidade de vida dos pacientes com Fibrose Cística (FC). Sabe-se que há relação entre desnutrição e função pulmonar interferindo na evolução da doença pulmonar a longo prazo. **Objetivos:** Avaliar a associação do estado nutricional com volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) em pacientes com Fibrose Cística. Avaliar níveis séricos de albumina, condição sócio-econômica e colonização bacteriana com o VEF1. **Métodos:** Estudo transversal prospectivo, realizado com 85 pacientes com Fibrose Cística de seis a dezoito anos. Os fatores em estudo foram estado nutricional, níveis séricos de albumina, condições sócio-econômicas e colonização bacteriana. O desfecho clínico avaliado foi VEF1. **Resultados:** O VEF1 foi associado significativamente com percentual Peso/Estatura, percentil de índice de massa corpórea (IMC), albumina, colonização por Staphylococcus aureus meticilina resistente (MRSA), insuficiência pancreática e anos de escolaridade da mãe. A análise de regressão demonstrou que, controlado os demais fatores, apresentar o IMC menor que Percentil 10 está associado a uma queda do VEF1 de 25,58% e ter uma albumina menor ou igual a 4,1 mg/dL equivale a uma diminuição de 18,6% no VEF1. Ser colonizado por MRSA equivale a uma redução de 14,4 % no VEF1. Colonização por Pseudomonas aeruginosa, sexo e anos de estudo da mãe não foram estatisticamente significativos. Albumina de 4,25 mg/dL foi associada como preditora de VEF1 60% com uma sensibilidade de 76,9% e a especificidade de 72,2% e com uma acurácia de 85,7%. **Conclusões:** Os resultados desse estudo permitem concluir que IMC abaixo do percentil 10 é fator preditivo de redução de VEF1. Contudo, a relação causal entre estado nutricional e função pulmonar não está completamente elucidada. Palavras chave: fibrose cística, estado nutricional, função pulmonar.

TL 115. RELACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR CON ESTADO NUTRICIONAL, EDAD Y BACTERIOLOGÍA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA. S. Lubovich y cols. Buenos Aires, Argentina.

S. Lubovich¹, V. Rodríguez¹, S. Zaragoza¹, L. Alva Grimaldi¹, S. Scigliano¹, C. Kofman¹, A. Colom¹, M. Tonietti¹, L. Galanternik¹, A. Teper¹,

¹Hospital De Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires.

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad genética más frecuente de la raza caucásica. Su evolución es influenciada por diversos factores tales como edad, colonización bacteriana, función pulmonar, estado nutricional. El volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) es el parámetro de función pulmonar que mejor correlaciona con la supervivencia de pacientes con FQ. **Objetivo:** Correlacionar el estado nutricional, la bacteriología y la edad con la función pulmonar en pacientes con FQ. **Material y métodos:** Estudio descriptivo,

transversal. Los pacientes fueron evaluados entre los meses de marzo y julio de 2007. Se incluyeron a los mayores de 5 años capaces de realizar una maniobra espirométrica. Fueron divididos en cuatro grupos de acuerdo a los valores porcentuales del teórico del VEFI (Knudson): Grupo 1: >80%, Grupo 2: 60 a 80%, Grupo 3: 40 a 60% y Grupo 4 < 40%. Se correlacionó el VEFI con edad, score Z del índice de masa corporal (BMI), colonización bacteriana del esputo (3 o más cultivos positivos a cualquier germen). **Resultados:** Se incluyeron 43 pacientes.

	≥80%	60-80%	40-60%	<40%
n (m/f)	17 (10/7)	9 (6/3)	9 (3/6)	8 (5/3)
Edad (años)	8.5 ± 3	10.9 ± 4	12.2 ± 5	14.0 ± 4
Z Score BMIX	0.23	-0.38	-0.89	-1.76
(rango)	(-1.4 -1.54)	(-1.39- 0.65)	(-3.39 -0.32)	(-3.15-0.46)
FEVI (%)	103 ± 15	69 ± 7	50 ± 7	31 ± 7
Colonización	71%	77%	100%	100%
P aeruginosa	41%	55%	77%	75%
S aureus M R	6%	45%	56%	88%
B cepacia	6%	11%	33%	37.5%

El FEVI evidenció una correlación de -0.56 y 0.7 con la edad y Score Z de BMI respectivamente. Se observó una tendencia de proporciones significativa entre el grupo con función pulmonar normal y los otros para la colonización con *S. aureus* meticilino resistente ($p < 0.01$), *Burkholderia cepacia* ($p = 0.02$) y *P. aeruginosa* ($p = 0.05$). **Conclusiones:** la función pulmonar se deteriora progresivamente con la edad, la colonización bacteriana y el empeoramiento del estado nutricional.

TL 168. PREVALÊNCIA DA SÍNDROME DA APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES MISCIGENADOS, COM FIBROSE CÍSTICA, EM SALVADOR-BAHIA BRASIL.

R. Terse Trindade Ramos y cols. Salvador, Brasil.

R. Terse Trindade Ramos¹, P. Gregório Baiardi², I. Salles¹, C. Hilário Da Cunha Daltro³, A. Tunes¹, M. Angélica Santana⁴, A. Xavier Acosta¹,

¹Curso De Pós-graduação Em Medicina E Saúde Humana Da Escola Bahiana De Medicina E Saúde Pública Da F, Salvador,

²Clínica Especializada Em Pneumologia E Sono, Salvador,

³Curso De Pós-graduação Em Medicina E Saúde Da Universidade Federal Da Bahia, Salvador,

⁴Hospital Especializado Octávio Mangabeira-centro De Referência Em Fibrose Cística, Salvador.

Introdução: Dessaturações progressivas de oxigênio que ocorrem durante o sono nos pacientes com Fibrose Cística (FC) são geralmente atribuídas à hipoventilação e, também, a uma queda na capacidade residual funcional, durante sono dos movimentos rápidos dos olhos (REM), levando a uma alteração ventilação-perfusão e hipoxemia. Eventos respiratórios durante o sono não estão comumente relacionados à hipoxemia nos pacientes com FC e pouco é conhecido sobre a prevalência e o impacto dos mesmos em uma população jovem com FC e doença respiratória leve. **Objetivos:** Determinar a prevalência da Síndrome da Apnéia Obstrutiva do Sono, avaliar arquitetura do sono e características relacionadas ao sono em crianças e adolescentes miscigenados com FC em um Centro de Referência no Brasil. **Material e Métodos:** Estudo de corte transversal; avaliou-se 18 crianças entre dois e 10 anos de idade, com FC. Analisou-se idade, gênero e dados relacionados ao sono e, na polissonografia, a eficiência do sono, o percentual do sono nos estágios 1, 2, 3, 4 e no sono REM, índice de apnéia, índice de apnéia/hipopnéia, dessaturação da oxihemoglobina e índice de microdespertar. Os dados foram referidos como mediana e amplitude interquartil. Resultado: Gênero masculino correspondeu a 61%; a idade em meses a 82(47,8 – 103). Queixas do sono foram: sono inquieto em 72%, dificuldade para respirar dormindo 65% e roncos em 55%,. A eficiência do sono correspondeu a 84,5% (77,5-88,8); o estágio 1 correspondeu a 6% (4,8- 10,5), estágio 2 a 37%(32- 45,5), estágio 3 a 3%(2,2-4,0), estágio 4 a 21%(16-26,5); sono REM

17%(8,5- 24). O índice de apnéia/hora de sono correspondeu à mediana de um (0,0-1,0) e o índice de apnéia e hipopnéia/hora de sono a 3(2,0-4,0); nadir da SpO₂ 82% (77,8 -83,3). O tempo total de sono com SpO₂ menor que 90% observado foi de 0,3% (0,16-1,8). Apnéia leve correspondeu a 50%, e apnéia moderada em 5,6% dos casos. **Conclusão:** A maioria das crianças estudadas tem quadros de apnéia do sono de leve intensidade; as queixas mais referidas foram: sono inquieto, dificuldade para respirar dormindo e roncos. Houve boa eficiência do sono e a arquitetura do sono apresentou-se comprometida, com diminuição do Sono REM. Apresentaram episódios importantes de dessaturação da oxihemoglobina.

TL 225. ACHADOS NASOENDOSCÓPICOS EM CRIANÇAS MISCIGENADAS COM FIBROSE CÍSTICA E SÍNDROME DA APNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO. R. Terse Trinidad Ramos y cols. Salvador, Brasil.

R. Vera Uribe¹, R. Torres Castro¹, D. Zenteno¹, E. Benzl, G. Moscoso¹, F. Prado¹, P. Mancilla¹, P. Astudillo¹,
¹Programa Nacional De Asistencia Ventilatoria No Invasiva Unidad De Respiratorio Ministerio De Salud, Santiago.

Introducción: El entrenamiento muscular respiratorio aumenta la fuerza y resistencia muscular inspiratoria en niños con enfermedades respiratorias crónicas. **Objetivo:** Evaluar el efecto de un protocolo prospectivo de entrenamiento muscular inspiratorio (EMI) en niños con enfermedades neuromusculares (ENM). **Material y Métodos:** Se incluyeron 14 niños con ENM, colaboradores, subsidiarios del Programa AVNI. Luego de medir la Presión inspiratoria máxima (Pimax) según técnica de Black & Hyatt, se inició un protocolo de EMI utilizando válvulas de umbral regulable threshold, considerando cargas de 30% de Pimax y empleando series incrementales de 3, 5, 10 y 15 minutos según tolerancia; con descanso inteseries de 2 minutos, 5 días/semana. Se constató Pimax cada 3 meses, durante un periodo de 9 meses. Los resultados se expresaron como porcentaje del límite inferior, utilizando valores de referencia de Szeinberg. Se determinó significancia estadística trimestralmente con respecto a la Pimax inicial, mediante t student ($p < 0.05$). **Resultados:** La mediana de edad fue 13,5 años (9-16), 11/14 hombres; con diagnósticos de enfermedad de Duchenne (6/14), miopatía congénita (5/14) y atrofia espinal tipo II (3/14). Al inicio la Pimax promedio fue 54.9%, al tercer mes 71.9% ($p = 0.019$), al sexto 76.2% ($p = 0.006$) y al noveno 82.2% ($p = 0.001$). **Discusión:** El protocolo de EMI empleado mejoró progresiva y significativamente la debilidad de la musculatura inspiratoria de los niños estudiados. Se propone la utilización de este protocolo para niños con ENM.