

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

*Mallmann, F., Fernandes, A.K., Kang, S.H., Hoffmann, C.F., Innocente, C., Machado, F.J., Lacerda, C., Veronezi, J., John, A.B., Faccin, C., Xavier, R., Dalcin, P.T.R. Serviço de Pneumologia do HCPA. FAMED/UFRGS.*

A fibrose cística (FC) é uma doença genética irreversível que, até alguns anos atrás, não permitia que os pacientes sobrevivessem até a adolescência. Com o avanço das medidas terapêuticas, nas últimas 2 décadas, 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, realizado durante o ano de 2001, prospectivo, analisando achados clínicos, nutricionais, funcionais pulmonares, laboratoriais, microbiológicos do escarro e terapêuticos. Conforme a microbiologia do escarro, os pacientes foram classificados em 3 grupos: portadores de *B. cepacea*, *P. aeruginosa* e "outras bactérias" (não-*cepacea* e não-*Pseudomonas*).

Resultados: trinta e um pacientes, com idade média de 21 anos, tiveram acompanhamento regular, sendo 61,3% do sexo masculino e 96,8% de cor branca. A média do escore de Schwachman foi de 68,3 pontos, VEF1 de 54,3% do prev., IMC de 19,8 Kg/m<sup>2</sup>, escore radiológico do tórax 8,65 e escore ecográfico hepático de 4,0 pontos. A idade média do diagnóstico foi de 7,8 anos, contrastando com 1,7 anos do início dos sintomas. Cinco pacientes foram portadores de *B. cepacea* no escarro, 19 de *P. aeruginosa* e 7 de "outras bactérias". Estes 3 grupos diferiram 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 paciente FC, classificado pela microbiologia do escarro, como portadores de "outras bactérias" apresentou achados radiológicos do tórax e dos seios da face de menor gravidade, idade mais tardia de diagnóstico e menor frequência mutações deltaF508 homozigotas, quando comparados aos grupos classificados como portadores de *B. cepacea* e *P. aeruginosa*.