

Validação clínica do *cough assist* na produção de tosse em pacientes com fibrose cística

Jenifer Scarabotto
Larissa Tomaz
Lilian Pereira Ferreira
Liya Regina Mikami
Cíntia Regina Felix Oliveira
Nelson Rosário

Resumo

A Fibrose Cística (FC) também conhecida como Doença do Beijo Salgado ou Mucoviscidose, é uma doença sistêmica, hereditária, de evolução crônica e progressiva, caracterizada por uma disfunção generalizada das glândulas exócrinas. A doença se traduz pela tríade: doença pulmonar obstrutiva crônica supurativa, quadro de má absorção e alterações eletrolíticas do suor. A FC se estabelece em muitos órgãos, incluindo: os pulmões, o pâncreas, o trato gastrointestinal, o sistema hepatobiliar, as glândulas do suor e o trato reprodutivo. Possui ainda um quadro clínico extremamente variável, o que pode levar a morte, tanto pela combinação de problemas respiratórios (pneumonias repetidas, bronquite e fibrose pulmonar) como pelas complicações decorrentes da doença. O gene responsável pela FC (*CFTR* - cystic fibrosis conductance regulator) foi identificado em 1989 e desde então mais de 1.000 diferentes mutações já foram descritas, podendo se expressar de formas diferentes em cada indivíduo. O gene principal da FC encontra-se em um único locus, no braço longo do cromossomo 7, na banda q31. O gene *CFTR* por codificar uma proteína de 1.480 aminoácidos, expressa-se principalmente no trato respiratório, no trato reprodutor, nas glândulas sudoríparas, nas glândulas salivares, no pâncreas, no fígado, nos intestinos, nos rins, na glândula paratireoide, no coração e nos linfócitos. Complicações pulmonares é o sinal clínico de pior prognóstico na FC, as paredes brônquicas engrossam, as vias aéreas se enchem de secreções infectadas, áreas do pulmão colabam e os linfonodos aumentam. Todas essas mudanças reduzem a capacidade do pulmão de transferir oxigênio para o sangue. A tosse, o sintoma mais evidente, é frequentemente acompanhada por engasgos, vômitos e distúrbios do sono. Os seios para-nasais também podem se encher de secreções espessas. A infecção igualmente é um problema importante, já que bronquites recorrentes e pneumonias destroem gradualmente os pulmões. Tendo em vista que, a FC tem uma evolução clínica de rápida progressão e, sendo a doença pulmonar o principal fator de piora no prognóstico, destacando a grande viscosidade das secreções dos pacientes com dificuldade de expectoração por meio de tosse, principalmente em crianças, o foco principal do projeto é fazer a indução da tosse com auxílio do equipamento COUGH ASSIST E70 e realizar análises a partir da coleta de escarro. Até o momento o projeto está em fase de otimização sendo que os resultados têm se apresentado conforme esperado, ou seja, o equipamento COUGH ASSIST E70 tem sido um eficiente estimulador de tosse. Na sequência das avaliações será incluída também uma avaliação da qualidade do escarro coletado.

Palavras-chave: Fibrose cística; cough assist E70; gene *CFTR*.