

IMPACTO DO ELEXACAFITOR–TEZACAFITOR–IVACAFITOR EM PESSOAS COM FIBROSE CÍSTICA E DOENÇA PULMONAR AVANÇADA: EXPERIÊNCIA EM VIDA REAL E IMPLICAÇÕES PARA O TRANSPLANTE PULMONAR

*RAPHAEL FREITAS JABER DE OLIVEIRA; SYDNEI DE OLIVEIRA JUNIOR;
UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO;
Autor principal: RAPHAEL FREITAS JABER DE OLIVEIRA*

Introdução: Após o início de elexacaftor–tezacaftor–ivacaftor (ETI), pessoas com fibrose cística (pcFC) e doença pulmonar avançada [porcentagem prevista de volume expiratório forçado em 1 segundo (ppVEF1) < 40] podem ter benefícios significativos e mesmo assim manter indicações tradicionais para o transplante pulmonar. **Objetivo:** Avaliar os efeitos do ETI em pcFC e doença pulmonar avançada, bem como seu impacto no acompanhamento e indicação ao programa de transplante pulmonar. **Método:** Estudo observacional prospectivo incluindo pcFC, idade ≥ 18 anos, e doença pulmonar avançada, acompanhados durante os primeiros seis meses após o início do tratamento com ETI. **Resultados:** Foram incluídos 44 participantes, com idade média de 29,4 anos (18-57 anos); 18,1% não apresentavam o alelo F508del. A ppVEF1 inicial média foi de 29% (13-39%), e o índice de massa corpórea (IMC) média foi de 17,3 (14-29,1). Além disso, 43,1% tinham diabetes relacionado à fibrose cística, 9,0% apresentavam doença hepática grave, 84,1% por *Pseudomonas aeruginosa* e 13,6% tinham infecção crônica por *Burkholderia cepacia*. Após seis meses de tratamento, observou-se um aumento médio da ppVEF1 de 11,9% (IC 95%: 9,49 - 14,6; $p < 0,001$), atingindo uma média de 41%. O IMC aumentou em média 3,46 pontos (IC 95%: 0,90 - 4,01; $p < 0,001$), chegando a 22,8. A distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos aumentou 20,9% ($p < 0,001$), enquanto houve redução de 79% nas exacerbações pulmonares ($p < 0,001$) e de 85% nas hospitalizações ($p < 0,001$). Efeitos adversos foram relatados por 11,3% dos participantes, todos de caráter leve e transitório, sem necessidade de descontinuação do tratamento. **Conclusão:** Diante da estabilização ou melhora da função pulmonar, 61,3% já não preenchem mais critérios de acompanhamento no programa de transplante pulmonar. O tratamento com ETI demonstrou melhora nas pcFC e doença pulmonar avançada impactando diretamente os critérios tradicionais de encaminhamento ao programa de transplante pulmonar.

Palavras-chave: Fibrose cística, Moduladores CFTR, Doença pulmonar avançada, Função pulmonar, Transplante pulmonar.