



ATRIBUIÇÃO DO CANAL CFTR NA FIBROSE CÍSTICA

AMANDA LORRAINE PEREIRA SILVA; CINTIA GRAZIELY MIRANDA AZEVEDO; MARIA CAROLINA BEZERRA DI MEDEIROS LEAL

Introdução: Fibrose cística é uma doença autossômica recessiva ligada a mutação no gene CFTR (regulador de condutância transmembrana da fibrose cística), que determina a expressão proteica constituidora do canal regulador de cloro (Proteína CFTR). Defeitos nesse canal de cloro transmembrana, implica na desregulação da excreção de íons cloro e desequilíbrio hidrodinâmico, impactando a fluidez do muco, tornando-o mais viscoso, o que compromete a função orgânica de vários sistemas, em razão da obstrução provocada por esse muco viscoso. **Objetivo:** Analisar a importância do canal iônico, proteína-CFTR, no desenvolvimento da fibrose cística. **Metodologia:** Realizou-se um levantamento bibliográfico na base de dados PUBMED entre os anos de 2017 e 2021 com a seleção de 3 artigos em inglês que abordavam a temática. Foram usados os descritores: fibrose cística, canal e gene, além do operador booleano “e”. **Resultados:** O canal (proteína-CFTR) possui 5 domínios distintos, sendo que duas porções atravessam a membrana, duas porções fazem ligação com adenosina monofosfato e uma porção denominada (R) sofre alteração em sua conformação e ativa o canal, promovendo o efluxo do íon cloro. Nessa perspectiva, mutações que levam a disfunção desse canal afetam o transporte do cloro e intensifica a absorção de sódio. Esses fatores prejudicam a homeostase de vários sistemas orgânicos, como o pulmão, o pâncreas e o trato gastrointestinal, em função de processo obstrutivo do muco espesso e desidratação na superfície epitelial. Existem seis classes de mutação distintas e que provocam disfunções na síntese proteica, em etapas distintas como, produção, processamento, regulação e condução, inativando ou reduzindo a funcionalidade do canal. Novos grupos de drogas CFTR-moduladoras, prometem a retificação dessas proteínas defeituosas, no entanto esse tipo de terapia é alvo específica. **Conclusão:** As mutações nos genes CFTR, possuem direta relação na fibrose cística, dado que o mal funcionamento dos canais proteicos expressos por esse genes, implicam na desregulação iônica e espessamento do muco, acarretando complicações por infecções, deficiência nutricional, diabetes, infertilidade, osteoporose entre outros. A intervenção médica efetiva passa, não só pelo cuidado paliativo, mas principalmente pela compreensão da natureza da mutação e o desdobramento estrutural do canal, afim de que a intervenção CFTR-moduladora seja eficiente.

Palavras-chave: Canal, Fibrose cística, Gene, íons cloro, Muco.