



Publicação Bimestral

J Bras Pneumol. v.36, número Supl. 1R, p. R1-R31 Setembro 2010

Editor Chefe**José Antônio Baddini Martinez** – Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP**Editores Associados****Afrânio Lineu Kritski** – Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ**Álvaro A. Cruz** – Universidade Federal da Bahia, Salvador, BA**Fábio Biscegli Jatene** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Ilma Aparecida Paschoal** – Universidade de Campinas, Campinas, SP**José Alberto Neder** – Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP**Renato Tetelbom Stein** – Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS**Sérgio Saldanha Menna-Barreto** – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS**Conselho Editorial****Alberto Cukier** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Ana C. Krieger** – New York School of Medicine, New York, USA**Ana Luiza Godoy Fernandes** – Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP**Antonio Segorbe Luis** – Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal**Brent Winston** – Department of Critical Care Medicine, University of Calgary, Calgary, Canada**Carlos Alberto de Assis Viegas** – Universidade de Brasília, Brasília, DF**Carlos Alberto de Castro Pereira** – Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP**Carlos M. Luna** – Hospital de Clínicas, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina**Carlos Roberto Ribeiro de Carvalho** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Carmen Sílvia Valente Barbas** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Chris T. Bolliger** – University of Stellenbosch, Stellenbosch, South Africa**Dany Jasinowodolinski** – Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP**Douglas Bradley** – University of Toronto, Toronto, ON, Canadá**Denis Martinez** – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS**Emílio Pizzichini** – Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, SC**Frank McCormack** – University of Cincinnati School of Medicine, Cincinnati, OH, USA**Geraldo Lorenzi-Filho** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Gustavo Rodrigo** – Departamento de Emergencia, Hospital Central de las Fuerzas Armadas, Montevideú, Uruguay**Irma de Godoy** – Universidade Estadual Paulista, Botucatu, SP**Isabela C. Silva** – Vancouver General Hospital, Vancouver, BC, Canadá**J. Randall Curtis** – University of Washington, Seattle, Wa, USA**John J. Godleski** – Harvard Medical School, Boston, MA, USA**José Dirceu Ribeiro** – Universidade de Campinas, Campinas, SP, Brazil**José Miguel Chatkin** – Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS**José Roberto de Brito Jardim** – Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP**José Roberto Lapa e Silva** – Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ**Kevin Leslie** – Mayo Clinic College of Medicine, Rochester, MN, USA**Luiz Eduardo Nery** – Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP**Marc Miravittles** – Hospital Clinic, Barcelona, Espanha**Marcelo Alcântara Holanda** – Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE**Marcos Ribeiro** – University of Toronto, Toronto, ON, Canadá**Marli Maria Knorst** – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS**Marisa Dolhnikoff** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Mauro Musa Zamboni** – Instituto Nacional do Câncer, Rio de Janeiro, RJ**Nestor Muller** – Vancouver General Hospital, Vancouver, BC, Canadá**Noé Zamel** – University of Toronto, Toronto, ON, Canadá**Paul Noble** – Duke University, Durham, NC, USA**Paulo Francisco Guerreiro Cardoso** – Pavilhão Pereira Filho, Porto Alegre, RS**Paulo Pego Fernandes** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Peter J. Barnes** – National Heart and Lung Institute, Imperial College, London, UK**Renato Sotto-Mayor** – Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal**Richard W. Light** – Vanderbilt University, Nashville, TN, USA**Rik Gosselink** – University Hospitals Leuven, Bélgica**Robert Skomro** – University of Saskatoon, Saskatoon, Canadá**Rubin Tudor** – University of Colorado, Denver, CO, USA**Sonia Buist** – Oregon Health & Science University, Portland, OR, USA**Rogério de Souza** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SP**Taimadge King Jr.** – University of California, San Francisco, CA, USA**Thais Helena Abrahão Thomaz Queluz** – Universidade Estadual Paulista, Botucatu, SP**Vera Luiza Capelozzi** – Universidade de São Paulo, São Paulo, SPAssociação Brasileira
de Editores Científicos

Publicação Indexada em:
Latindex, LILACS, Scielo
Brazil, Scopus, Index
Copernicus, ISI Web of
Knowledge e MEDLINE

Disponível eletronicamente nas
versões português e inglês:
www.jornaldepneumologia.com.br e
www.scielo.br/jbpneu

ISI Web of KnowledgeSM

SCOPUS

SciELO^{Brazil}INDEX COPERNICUS
INTERNATIONAL

latindex



Jornal Brasileiro de Pneumologia

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

Secretaria: SEPS 714/914, Bloco E, Asa Sul, salas 220/223. CEP 70390-145 - Brasília - DF, Brasil.
Telefone 0800 616218. Site: www.sbpt.org.br. E-mail: sbpt@sbpt.org.br

O **Jornal Brasileiro de Pneumologia ISSN 1806-3713**, é uma publicação bimestral da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Os conceitos e opiniões emitidos nos artigos são de inteira responsabilidade de seus autores. Permitida a reprodução total ou parcial dos artigos, desde que mencionada a fonte.

Diretoria da SBPT (Biênio 2008-2010):

Presidente: Jussara Fiterman

Presidente Eleito (Biênio 2010-2012): Roberto Stirbulov

Secretário-Geral: Carlos Eduardo Ventura Gaio dos Santos

Secretária-Adjunta: Fernanda Lara Fernandes Bonner Araújo Riscado

Diretora Financeira: Veronica Moreira Amado

Diretora de Assuntos Científicos: Marina Andrade Lima

Diretor de Divulgação e Defesa Profissional: Fernando Luiz Cavalcanti Lundgren

Diretora de Ensino e Exercício Profissional: Ana Luisa Godoy Fernandes

Presidente do XXXV Congresso Brasileiro de Pneumologia e Tisiologia: Rodney Luiz Frare e Silva

Presidente do Conselho Deliberativo: Antônio Carlos Moreira Lemos

CONSELHO FISCAL:

Efetivos: Eraldo Emanuel Simões Barbosa Filho, Marcelo Fouad Rabahi, Nuno Fevereiro Ferreira de Lima
Suplentes: Benedito Francisco Cabral Júnior, Paulo César Nunes Restivo, Terezinha do Socorro Macedo Lima

COORDENADORES DOS DEPARTAMENTOS DA SBPT:

Ações Programáticas - Alcindo Cerci Neto

Cirurgia Torácica - Fabio Biscegli Jatene

Endoscopia Respiratória - Marcelo Gervilla Gregório

Função Pulmonar - Roberto Rodrigues Junior

Imagem - Dante Luiz Escuissato

Pneumologia Pediátrica - Marcus Herbert Jones

COORDENADORES DAS COMISSÕES CIENTÍFICAS DA SBPT:

Asma Brônquica - Paulo Augusto Moreira Camargos

Câncer Pulmonar - Guilherme Jorge Costa

Circulação Pulmonar - Renato Maciel

Distúrbios Respiratórios do Sono - Carlos Alberto de Assis Viegas

Doenças Intersticiais - Carlos Alberto de Castro Pereira

Doença Pulmonar Avançada - Maria Christina Lombardi de Oliveira Machado

DPOC - Alberto Cukier

Doenças Respiratórias Ambientais e Ocupacionais - Eduardo Algranti

Epidemiologia - Ana Maria Baptista Menezes

Fibrose Cística - Paulo de Tarso Roth Dalcin

Infeções Respiratórias e Micoses - Paulo José Zimmermann Teixeira

Pleura - Eivaldo Marchi

Relações Internacionais - Ricardo de Amorim Corrêa e Octávio Messeder

Tabagismo - Irma de Godoy

Terapia Intensiva - Arthur Oswaldo de Abreu Vianna

Tuberculose - Marcus Barreto Conde

Secretaria Administrativa: SEPS 714/914, Bloco E, Asa Sul, salas 220/223. CEP 70390-145 - Brasília - DF, Brasil.

Telefones/Fax: 0xx61-3245-1030, 0xx61-3245-6218.

Secretária: Luana Maria Bernardes Campos. E-mail: jpneumo@jornaldepneumologia.com.br

Revisão de português, assessoria técnica e tradução: Precise Editing

Editoração: Editora Cubo

Tiragem: 1100 exemplares

Distribuição: Gratuita para sócios da SBPT e bibliotecas

Impresso em papel livre de ácidos

APOIO:



Ministério
da Educação

Ministério da
Ciência e Tecnologia



Expediente

III Congresso Brasileiro de Fibrose Cística

Resumos

Apresentação

Prezados Amigos,

Temos o prazer de recebê-los em Belo Horizonte para o III Congresso Brasileiro de Fibrose Cística. Organizamos um congresso com características multidisciplinares, com a participação de pneumologistas, gastroenterologistas, geneticistas, cirurgiões, nutrólogos, endocrinologista, microbiologistas, fisioterapeutas, nutricionistas, enfermeiras, psicólogas e assistente sociais, com o objetivo de dar uma visão holística à assistência ao paciente com fibrose cística.

Agradecemos e parabenizamos a todos os conferencistas e aqueles que enviaram seus trabalhos científicos, por compartilharem seus conhecimentos com os colegas abrilhantando e enriquecendo ainda mais o nosso evento.

Aproveitamos para agradecer aos congressistas pela sua presença e participação ativa nas discussões e debates.

Agradecemos de maneira especial a todos os membros das comissões que trabalharam e se dedicaram a organização deste congresso.

Especialmente agradecemos a todos os patrocinadores que tornaram possível a realização deste evento, que esperamos, se repita por várias e várias vezes no futuro.

Esperamos que compartilhem de toda essa experiência ministrada e que aproveitem muito da nossa hospitalidade mineira.

Saudações

Francisco José Caldeira Reis
Presidente do III Congresso Brasileiro de Fibrose Cística

COMISSÃO ORGANIZADORA

PRESIDENTE:

Francisco José Caldeira Reis (MG)

VICE-PRESIDENTES:

Paulo Augusto Moreira Camargos (MG), Wilson Rocha Filho (MG)

1ª SECRETÁRIA:

Elizabet Vilar Guimarães (MG)

2ª SECRETÁRIA:

Suzana Fonseca de Oliveira Melo (MG)

1º TESOUREIRO:

Alberto Andrade Vergara (MG)

2º TESOUREIRO:

Marcelo Bicalho de Fuccio (MG)

DIRETORIA DO GBFC

PRESIDENTE:

Neiva Damaceno (SP)

VICE-PRESIDENTE:

Francisco José Caldeira Reis (MG)

1º SECRETÁRIA:

Giesela Fleischer Ferrari (SP)

2º SECRETÁRIA:

Fabiola Villac Adde (SP)

TESOUREIROS:

Fenando Antônio de Abreu e Silva (RS)
Norberto Ludwig Neto (SC)

CONSELHO:

Laurinda Yoko Shinzato Higa (RJ)
Maria Angélica Santana (BH)
Tatiana Rosov (SP)

COMISSÃO CIENTÍFICA NACIONAL

PRESIDENTE:

Neiva Damaceno (SP)

MEMBROS:

Antônio Fernando Ribeiro (SP)
Fabiola Villac Adde (SP)
Fernando Antônio Abreu e Silva (RS)
Giesela Fleischer Ferrari (SP)
José Dirceu Ribeiro (SP)
Laurinda Higa (RJ)
Lídia Alice G. M. M. Torres (SP)
Luís Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho (SP)
Maria Ângela Ribeiro (SP)
Maria Angélica Santana (BA)
Maria do Carmo Laurent (RS)
Miriam Isabel Souza dos Santos Simon (RS)
Mônica Lisboa Chang Wayhs (SC)

Neiva Damaceno (SP)

Norberto Ludwig Neto (SC)

Paulo Kussek (PR)

Paulo José Cauduro Maróstica (RS)

Salmo Raskin (PR)

COMISSÃO DE TEMAS LIVRES

PRESIDENTE:

Paulo Augusto Moreira Camargos (MG)

MEMBROS:

Carlos Antonio Riedi (PR)
Elizabet Vilar Guimarães (MG)
Fabiliano Rodrigues (AM)
Fabiola Villac Adde (SP)
Fernando Antônio Abreu E Silva (RS)
José Dirceu Ribeiro (SP)
Luís Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho (SP)
Marcelo Bicalho de Fuccio (MG)
Murilo Carlos Amorim de Britto (PE)
Paulo Tarso Roth Dalcin (RS)
Suzana Fonseca de Oliveira Melo (MG)
Valéria de Carvalho Martins (PA)

COMISSÃO SOCIAL

Cintia Cristiane Passos (MG)

Evanirso da Silva Aquino (MG)

Renata Karine Alves Pedro (MG)

COMISSÃO MULTIDISCIPLINAR

PRESIDENTE:

Hilda Angélica Iturriaga Jimenez (MG)

MEMBROS:

Carla Francione Rezende Teixeira (MG)
Cristina Gonçalves Alvim (MG)
Márcia Alves Sarmiento Pereira (MG)
Renata de Moraes Rezende (MG)

COMISSÃO DE INFRA-ESTRUTURA

Cintia Cristiane Passos (MG)

Flávia Casemiro da Silva Viégas (MG)

Marcelo Coelho Nogueira (MG)

Maria de Lourdes Penna Santos (MG)

Milene Alves Gomes (MG)

Paula Valladares Póvoa Guerra (MG)

Renata dos Santos Vieira Fernandes (MG)

PROMOÇÃO

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE
CÍSTICA



III Congresso Brasileiro de Fibrose Cística

Resumos

Apresentações Orais

AO.001 AVALIAÇÃO DA CONTAMINAÇÃO DE NEBULIZADORES DE USO DOMICILIAR DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

ADRIANA DELLA ZUANA, LUIZ VICENTE RIBEIRO FERREIRA DA SILVA FILHO, DOROTI DE OLIVEIRA GARCIA, REGINA CÉLIA TUROLA PASSOS JULIANI

SERVIÇO DE FISIOTERAPIA - INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP

Introdução: Os pacientes com fibrose cística (FC) apresentam infecções respiratórias recorrentes e crônicas por patógenos peculiares e realizam inalatórios diariamente como parte de seu tratamento. Objetivo: Descrever os patógenos encontrados nos nebulizadores de uso domiciliar e nas amostras de trato respiratório de pacientes com FC. Material e Método: Quarenta pacientes com FC foram escolhidos aleatoriamente para avaliação. Apenas os pacientes que utilizavam o nebulizador PRONEB/sistema PARI foram incluídos. Amostras dos nebulizadores foram coletadas do copo reservatório e do bocal utilizando-se um swab estéril umedecido em solução salina estéril. As amostras de trato respiratório dos pacientes foram colhidas por expectoração em coletor estéril ou com swab de orofaringe após estímulo de tosse. As culturas foram realizadas em meios seletivos e a identificação bacteriana feita através de provas bioquímicas clássicas. Resultados: A contaminação dos nebulizadores foi observada em 25 casos. A contaminação dos bocais e copos foi similar, cada qual com 20 casos. Os patógenos mais identificados foram Bacilos Gram negativos (sem identificação) (9), Staphylococcus coagulase e Leveduras (8), Enterobacter e Pseudomonas putida (7) e complexo Burkholderia cepacia (3). Nas amostras de trato respiratório houve um predomínio de Staphylococcus aureus (28), seguido de Pseudomonas aeruginosa (11), Pseudomonas aeruginosa mucóide (6) e Complexo Burkholderia cepacia (3). Em 7 casos observou-se a identificação de um mesmo patógeno em amostras do nebulizador e do trato respiratório. Conclusões: A prevalência de contaminação dos nebulizadores é alta (62,5%) o que indica a necessidade de melhoria nas práticas de limpeza e descontaminação dos nebulizadores de pacientes com F

AO.002 ANÁLISE VETORIAL DE IMPEDÂNCIA BIOELÉTRICA E ÂNGULO DE FASE EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

ANDRÉA AP. CONTINI RODRIGUES, VALÉRIA LAGUNA SALOMÃO AMBRÓSIO, REGINA SAWAMURA, MARIA INEZ MACHADO FERNANDES, JOSÉ SIMON CAMELO JUNIOR
UFSCAR;USP

Resumo: Objetivo: avaliar o estado nutricional de pacientes com Fibrose Cística por meio de análise vetorial de impedância bioelétrica e ângulo de fase. Casuística e métodos: Foram estudados 27 pacientes com Fibrose Cística, com idade entre 6 e 18 anos, todos insuficientes pancreáticos. Foram divididos em 2 grupos, grupo 1=colonizado crônico (10

pacientes) e grupo 2=não colonizado por Pseudomonas aeruginosa (17 pacientes). Foram determinados a impedância bioelétrica (BIA), a análise vetorial por impedância bioelétrica (BIVA) e o cálculo do ângulo de fase. Resultados: a análise vetorial demonstrou eutrofia em 55% dos pacientes do grupo 1 e 54% do grupo 2. O ângulo de fase foi menor no grupo 1 em relação a população referência da mesma faixa etária. Conclusões: a BIVA e o ângulo de fase permitiram uma avaliação qualitativa da composição corporal sem o conhecimento do peso e sem erro de predição das fórmulas. A BIA deve ser utilizada com cautela na avaliação corporal dos pacientes com FC, necessitando de adequada interpretação dos dados e de equações específicas para esta doença.

AO.003 INGESTÃO ALIMENTAR DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

JULIANA FERREIRA MAURI, ANA PAULA BRIGATTO SIMÕES, ROSE VEGA PATIN, SÔNIA MAYUMI CHIBA, CLÓVIS EDUARDO TADEU GOMES
UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO

Objetivo: Relatar ingestão alimentar qualitativa e quantitativa de crianças e adolescentes com Fibrose Cística, pré e após intervenção nutricional. Metodologia: estudo retrospectivo, longitudinal, com 30 pacientes atendidos no ambulatório de Fibrose Cística do Setor de Pneumologia Pediátrica da UNIFESP. A análise da ingestão alimentar foi por meio de recordatório alimentar de 24 horas. Calculou-se os valores de macro e micronutrientes (Nutwin), no período de 24 meses pré e pós-intervenção nutricional. A dieta foi avaliada quantitativamente conforme as DRIs (1997-2002) e qualitativamente segundo as porções da Pirâmide Alimentar (Philippi, 1999). Para a análise estatística foram utilizados os softwares Epi-Info 6.04 e o Stata 8.0. Aplicou-se teste de Wilcoxon, para comparar variáveis nos períodos pré e pós-intervenção nutricional. O teste qui quadrado para verificar associações entre as variáveis estudadas nos dois períodos: insuficiência pancreática, presença de colonização bacteriana e suplementação. Resultados: Das crianças avaliadas, o gênero masculino predominou (66,7%), 70% eram insuficientes pancreáticos e 83,3% desses pacientes fizeram suplementação vitamínica nos dois períodos. Houve aumento da ingestão de energia (100-120%) atingindo às recomendações preconizadas pelos consensos de Fibrose Cística pós intervenção. Avaliando-se os micronutrientes, houve diferença estatisticamente significativa das vitaminas A e C, cálcio, ferro e zinco, quando comparados os períodos pré e após intervenção nutricional. Em relação à análise qualitativa, os grupos de alimentos que tiveram maior porcentagem de adequação, segundo a pirâmide alimentar foram: pão ($p < 0,01$), carne ($p > 0,05$), leite ($p > 0,05$) e leguminosas ($p > 0,05$) quando comparados os dois períodos. Conclusões: a intervenção nutricional pode ser um fator coadjuvante para adequação da dieta desses pacientes.

AO.004 ASSOCIAÇÃO DA GRAVIDADE DA FIBROSE CÍSTICA(FC) COM POLIMORFISMOS DE REPETIÇÃO EM TANDEM NO GENE NOS-1

FERNANDO AUGUSTO DE LIMA MARSON, JOSÉ DIRCEU RIBEIRO, CARMEN SÍLVIA BERTUZZO, ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO
UNIVERSIDADE DE CAMPINAS - UNICAMP

O gene NOS-1 sintetiza a enzima óxido nítrico sintetase neuronal(NOS-1), que catalisa a oxidação do aminoácido L-arginina formando o aminoácido L-citrulina e o óxido nítrico(NO). Polimorfismos de repetição em tandem no gene NOS-1 são regiões gênicas que apresentam potencialidade na modulação clínica, pois, o NO formado possui atividade antimicrobiana, e quanto maior o número de repetições, menor o volume de NO expresso nas vias aeríferas. Objetivo: Determinar a influência de polimorfismos de repetição em tandem(AAT, TG-1 e TG-2), em regiões intrônicas no gene NOS-1, na gravidade da FC. Método: Incluídos 182 pacientes, idade média:15 anos. Técnica: PCR realizada com primers marcados com fluorescência FAM na extremidade 5'reverse. Amplificado foi misturado com marcador ET-550 GE Healthcare® para análise no seqüenciador capilar MegaBACE1000®. Variáveis clínicas: Score de Kanga(KS), Bhalla e Shwachman-Kulczycki(SK), IMC, idade ao diagnóstico, início dos sintomas (pulmonares/digestivos), microrganismos isolados, dados de espirometria(CVF, VEF1, CVF/VEF1 e FEF25-75%) e SaO2. Análise estatística: Teste-T, ANOVA e Regressão logística. Resultados: Mais que 12 repetições no polimorfismo AAT associou-se com o início das manifestações(p=0,03) e da doença pulmonar(p=0,01) precocemente, menor valor do FEV1(p=0,04) e SaO2(p=0,03) e infecção pela Bulkoderia cepacia(OR=2,6; IC:1,23-2,40). Polimorfismo TG1: Pacientes com mais que 16 repetições tiveram valores elevados para o FVC(p=0,03) e FEV1(p=0,04), porém isolou-se a B. cepacia precocemente (p=0,03). Pacientes com mais que 25 repetições no TG-2 tiveram o Achromobacter xylosoxidans isolado precocemente(p=0,03) e presença crônica do Staplylococcus aureus(OR=2.15). Conclusão: Polimorfismos de repetição em tandem no gene NOS-1(AAT, TG-1 and 2) atuam como moduladores da gravidade da FC. Apoio: FAPESP

AO.005 ESTADO NUTRICIONAL E ASSOCIAÇÃO COM FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES FIBROCÍSTICOS

ELIANA BARBOSA, EMÍLIA A.M. MOREIRA, GABRIELA BENNEMANN, LUIZA CORREA DE S. VIEIRA, NORBERTO LUDWIG NETO, MÔNICA L.C. WAYHS, JOSÉ EDUARDO P. FERREIRA, ANA CAROLINA DA S. ALMEIDA, LETÍCIA S.DE MOURA, LUCIANA M. SARAIVA, TEREZA S. A. VELASCO.

HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO E UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

INTRODUÇÃO: Uma efetiva ferramenta de avaliação de estado nutricional (EN) para pacientes com Fibrose Cística é essencial visto a associação entre EN e função pulmonar (FP). OBJETIVOS: Realizar associação entre as categorias propostas pelo novo escore nutricional, percentil de Índice de Massa Corpórea (IMC^o) e percentil de Estatura para Idade (E/I^o) com FP. MATERIAL E MÉTODOS: Estudo transversal realizado com 29 pacientes atendidos no Ambulatório Interdisciplinar de Fibrose Cística/Hospital Joana de Gusmão, com idade média de 117,5 + 37,79 meses. O novo escore propõe distribuição do EN em três categorias: Nenhum ou Baixo Risco, Risco Moderado e Alto Risco de acordo com ganho de peso, ganho

de estatura (período de um ano) e IMC^o. A FP foi analisada por espirometria, e o parâmetro adotado foi %VEF1. Para análise foi aplicado o teste ANOVA univariada com teste Post-Hoc de Bonferroni. RESULTADOS: Encontrou-se diferença significativa (p<0,05) de valores de %VEF1 para pacientes com Baixo risco e Risco moderado como também entre EN Adequado e Desnutrição (IMC). Pacientes com IMC < 50° apresentaram %VEF1 significativamente menor que IMC > 50°. O Risco Relativo (RR) de encontrar VEF1 < 80% foi de elevado em pacientes com E/I < 25° (2,20 - IC 1,39 - 3,48) e em pacientes com Alto Risco (1,22 - IC 1,00 - 1,49). CONCLUSÃO: Através das análises estatísticas realizadas foi possível observar importantes associações entre o novo escore nutricional, IMC e estatura com a função pulmonar, evidenciando a atenção do cuidado nutricional em pacientes com FC.

AO.006 ADAPTAÇÃO CULTURAL DO QUESTIONÁRIO DE TOSSE CRÔNICA, LCQ (LEICESTER COUGH QUESTIONNAIRE, PARA PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

EVANIRSO DA SILVA AQUINO, ALESSANDRA ALMEIDA DOS SANTOS, NADIA GRACIELY SILVA, MARCELO BICALHO DE FUCCIO, CRISTIANE CENACHI COELHO.

UNI-BH/AMAM

Introdução: A tosse é uma resposta reflexa do organismo a um estímulo irritante de substâncias estranhas de efeito nocivo, além de eliminar secreção do interior da árvore brônquica. A tosse crônica intensa e ineficaz pode ocasionar uma série de ocorrências físico-sociais que conduzem a uma redução da qualidade de vida. Objetivo: Realizar a adaptação cultural e validação do LCQ para pacientes com fibrose cística (FC), correlacionando às variáveis de prova de função pulmonar com os domínios do LCQ. Materiais e métodos: Foi utilizado o questionário LCQ em pacientes com FC sendo este constituído de 19 questões, subdivididas em três domínios (físico, social e psicológico). Foi realizada a tradução da versão inglês - português com autorização do autor do questionário. A versão foi aplicada a 10 pacientes com FC com idade superior a 14 anos em diferentes aplicações (A e B) com intervalo de 15 dias. Foi avaliada a reprodutibilidade pelo coeficiente de correlação intraclassa (CCI) das respostas em diferentes constructos e domínios do LCQ. Para comparação Dos diferentes dias de aplicação foi utilizado o teste t pareado, Para a análise de correlação foi utilizado correlação de Sperman e valor de P<0,05. Resultados: Foi observada forte correlação em todos os domínios, exceto no social, A somatória total dos escores do LCQ na aplicação A (QTA) e na aplicação B (QTB) foi de (r=0,81; p=0,015). O domínio físico do LCQ na aplicação A (QFA) e na aplicação B (QFB) foi de (r=0,83; p=0,010). A capacidade vital forçada na aplicação B (CVF-B) e QTB foi de (r =0,82; p=0,013). Houve diferença significativa no tiffenau na aplicação A e B (64%±23,02 e 68%±26,77). Na correlação multivariada houve correlação significativa forte entre CVFB e QTB (r=0,83; p=0,010) e entre o pico de fluxo expiratório PFE e QTB (r=0,76 ; p=0,028). Conclusão: Nesta fase inicial o LCQ se mostrou reprodutível, rápido e de fácil aplicação, podendo ser utilizado para avaliar pacientes com FC.

AO.007 PERFIL DOS PACIENTES FIBROCÍSTICOS ADULTOS DO AMBULATÓRIO MULTIDISCIPLINAR DO HOSPITAL NEREU RAMOS – SES/SC

CONCETTA ESPOSITO, REGIANE TAMIRES BLASIUS, CLAUDIA BONOSSOMI

HOSPITAL NEREU RAMOS

A Fibrose Cística (Mucoviscidose) é uma doença genética de evolução crônica e progressiva caracterizada pela disfunção das glândulas exócrinas, incluindo pâncreas, glândulas sudoríparas e glândulas mucosas dos tratos respiratório, gastrointestinal e reprodutivo. Por ser uma doença progressiva e letal, a expectativa de vida dos portadores da doença a alguns anos atrás era extremamente baixa, porém, a sobrevida vem aumentando e hoje há um número significativo de fibrocísticos adultos. Dessa forma, este estudo teve como objetivo avaliar o perfil de pacientes adultos portadores de fibrose cística do ambulatório multidisciplinar para fibrocísticos do Hospital Nereu Ramos (HNR) de Florianópolis/SC. Para isso foi feito um formulário aplicado em forma de entrevista contendo dados clínicos e demográficos, e consultado os prontuários para informações fidedignas de dados que o paciente não soubesse ou tivesse dúvida na resposta. Amostra foi composta por 14 pacientes com idade média de 25,57 anos, sem predominância de sexo, com maior procedência de Florianópolis. Quanto à inserção no mercado de trabalho metade dos pacientes encontram-se desempregados e/ou sem estudar sendo que a outra metade encontrava-se trabalhando e/ou estudando. Uma pequena parcela (21,43%) possuía ensino médio completo e um número considerável (35,71%) relatou possuir apenas o ensino fundamental incompleto. A maioria dos pacientes (71,43%) apresentaram os primeiros sintomas na faixa etária de 0 a 14 anos de idade, e o diagnóstico definitivo de FC, foi estabelecido após os 14 anos de idade, na mesma proporção de pacientes. Mais da metade (57,15%) possuía parentesco de primeiro grau com outro fibrocístico. Entre as manifestações do trato respiratório apresentadas a tosse crônica teve maior prevalência (78,57%), seguida por dispnéia, secreções, hemoptise, dor e broncoespasmo. Dentre as manifestações do trato digestório, vômito e diarreia tiveram maior prevalência (ambos com 35,71%), seguidos de náusea e dor abdominal. Mesmo com a importância da fisioterapia no tratamento da FC, a maior parte (57,14%) dos pacientes responderam não a realizarem. A quantidade de internações variou de nenhuma até mais de 20 internações para alguns pacientes. Com as características específicas dos pacientes adultos do ambulatório há como melhor direcionar as estratégias de tratamento e investimentos, contribuindo positivamente para a saúde pública e individual dos pacientes.

AO.008 PERFIL IMUNOLÓGICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

DANIELA MIOTTO BERNARDI, ANTONIO FERNANDO RIBEIRO, TAÍS NITSCH MAZZOLA, JOSÉ DIRCEU RIBEIRO, MARIA MARLUCE DOS SANTOS VILELA, VALDEMIRO CARLOS SGARBIERI

UNICAMP

Objetivo: Avaliar o perfil imunológico de pacientes pediátricos com fibrose cística (FC), clinicamente estáveis. Métodos: Participaram do trabalho, 44 crianças com FC atendidas no Ambulatório do Hospital de Clínicas da UNICAMP, na faixa etária entre 3 e 12 anos e escore de Shwachman entre

moderado e bom. Também foi incluído um grupo controle, na mesma faixa etária, composto por 17 crianças saudáveis. Verificou-se os níveis de glutatona nos eritrócitos em sangue total, a produção de radicais intermediários do oxigênio, produção citocinas (TNF- α 945;, IFN- γ 947;, IL-8, IL-6, IL-10) em sobrenadante de cultura (espontânea, estimulada BCG ou fitoemaglutinina-PHA) de células mononucleares de sangue periférico, concentração de TGF- β 946;2 no soro, imunoglobulinas séricas (IgA, IgG, IgM e IgE) e IgA na saliva. Os dados paramétricos foram testados pelo teste-T e os não paramétricos por Mann-Whitney. O nível de significância foi de $p < 0,05$. Resultados: Para os sistemas antioxidante e oxidante em sangue periférico, não houve diferença estatística entre fibrocísticos e indivíduos saudáveis. A produção espontânea de TNF- α 945;, IL-6, IL-10 estava estatisticamente aumentada na FC, assim como a produção de IL-6 em resposta à PHA, a concentração de TGF- β 946;2 no soro e a concentração de IgA e IgG sérica. Por outro lado, os indivíduos saudáveis tiveram maior produção de TNF- α 945; em resposta à BCG. Para as demais análises não foi verificada diferença estatística. Conclusão: Em pacientes fibrocísticos clinicamente estáveis parece existir uma maior estimulação do sistema imunológico (imunidade celular e humoral) quando comparado à indivíduos saudáveis.

AO.009 ASSISTÊNCIA DOMICILIAR: ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA CANDIDATOS A TRANSPLANTE PULMONAR

ALMIRO DOMICIANO DA CRUZ FILHO, DANILO BELO CARDOSO DIAS LINHARES, LUIZA VACHOD, FERNANDA BORGES PESSANHA, LUCIANA AZEVEDO VIRIATO DE FREITAS, OCTÁVIO ALMEIDA DE SOUZA, PAULO SÉRGIO SILVA DE ALENCAR

INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA/ PROGRAMA DE ASSISTÊNCIA DOMICILIAR INTERDISCIPLINAR

Objetivos: Relatar a experiência multiprofissional em adolescentes com Fibrose Cística assistidos pelo Programa de Assistência Domiciliar Interdisciplinar (PADI), ligado a hospital terciário de referência no tratamento da doença, que apresentam dependência de oxigenoterapia contínua e são candidatos ao transplante pulmonar. Material e Método: O PADI assiste adolescentes dependentes de tecnologia, atendendo as necessidades relacionadas à manutenção da estabilidade clínica e sua permanência em casa. A equipe multiprofissional prepara os candidatos à transplante pulmonar realizando condicionamento físico, acompanhamento nutricional, controle clínico das agudizações, prescrição e administração dos medicamentos, fisioterapia respiratória e controle do ambiente. Promove-se a montagem de estrutura de apoio habitacional e material em vários níveis de acesso aos direitos de cidadão, buscando-se a entrada e permanência na fila de transplante pulmonar fora do Estado. O PADI através de ações próprias e em conjunto com instituições de apoio, estabelece um plano de tratamento global assistindo os pacientes semanalmente no domicílio. Resultados: Dos sete pacientes atendidos, dois preencheram os critérios clínicos e entraram para a fila de transplante de hospital de referência. A assistência domiciliar reduziu os episódios de agudizações e reinternações além de proporcionar condicionamento físico e nutricional mais favorável, através do acompanhamento interdisciplinar rigoroso. Conclusões: A oferta da assistência domiciliar

constituída por equipe multiprofissional a estes adolescentes, proporciona melhor condição clínica para ingresso e permanência na fila de transplante pulmonar.

AO.010 TESTE DA MEDIDA DE DIFERENÇA DE POTENCIAL NASAL TRANSEPITELIAL - EXPERIÊNCIA NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

ELENARA DA FONSECA ANDRADE PROCIANOY, FERNANDO ANTÔNIO DE ABREU E SILVA

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

Introdução: A medida da diferença de potencial nasal (DPN) mede o perfil eletrofisiológico da via aérea determinado pelo fluxo dos íons Na e Cl através dos canais CFTR e CFTR-relacionados. Mede-se a DPN basal e a resposta às soluções eletrolíticas utilizadas na mucosa nasal. Além de teste diagnóstico em casos atípicos de FC, o DPN permite avaliar a resposta do transporte do Na ao bloqueio dos canais com o uso do amiloride, a condutância basal do Cl através da perfusão do epitélio com solução isenta de Cl e a resposta do CFTR ao isoproterenol, o qual estimula a condutância do Cl dependente do AMPc. Dois índices podem ser calculados, os quais aumentam o poder estatístico do teste: o índice $\frac{\text{DPN}_{\text{amil}} + \text{DPN}_{\text{iso}}}{\text{DPN}_{\text{basal}}}$ e o índice $\text{NPD} = \frac{\text{DPN}_{\text{basal}}}{\text{DPN}_{\text{amil}} + \text{DPN}_{\text{iso}}}$. **Objetivo:** Medir a DPN basal, a resposta ao amiloride (DPN_{amil}), resposta à solução sem cloro (DPN_{Cl}), resposta ao isoproterenol (DPN_{iso}), índice $\frac{\text{DPN}_{\text{amil}} + \text{DPN}_{\text{iso}}}{\text{DPN}_{\text{basal}}}$ e índice NPD no HCPA.

Material e métodos: Foram realizados 29 testes em portadores de FC clássica, 24 em saudáveis e 32 em portadores de outras patologias utilizando-se a técnica descrita por Leal et al.

Resultados: A média da DPN basal foi significativamente diferente entre o grupo FC e os grupos controle ($-29,93 \pm 7,83 \times -14,79 \pm 3,75$ e $-13,97 \pm 4,34$; $p < 0,001$). O $\frac{\text{DPN}_{\text{amil}} + \text{DPN}_{\text{iso}}}{\text{DPN}_{\text{basal}}}$ encontrados foram significativamente maiores na FC ($-18,45 \pm 6,55 \times -7,04 \pm 2,61$ e $-7,53 \pm 3,38$; $p < 0,001$) e $\frac{\text{DPN}_{\text{amil}}}{\text{DPN}_{\text{basal}}}$ e $\frac{\text{DPN}_{\text{iso}}}{\text{DPN}_{\text{basal}}}$ foram menores, refletindo a ausência de condutância do Cl ($3,28 \pm 4,96 \times 7,25 \pm 6,81$ e $11,91 \pm 8,47$ e $1,14 \pm 4,53 \times 4,29 \pm 2,68$ e $5,16 \pm 3,28$, respectivamente; $p < 0,001$). O índice NPD encontrado no grupo FC foi significativamente maior em comparação aos grupos controles ($0,83 \pm 0,33 \times 0,26 \pm 0,21$ e $0,15 \pm 0,13$; $p < 0,001$) e semelhante ao descrito por outros estudos. **Conclusões:** O DPN no HCPA permitiu diferenciar o grupo FC através da presença de valores elevados da DPN basal, maior resposta ao amiloride e pouca ou ausente resposta ao isoproterenol, com índices $\frac{\text{DPN}_{\text{amil}} + \text{DPN}_{\text{iso}}}{\text{DPN}_{\text{basal}}}$ e NPD significativamente maiores.

AO.011 NOVA FERRAMENTA DE TRIAGEM NUTRICIONAL PARA PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

ELIANA BARBOSA, EMÍLIA A.M. MOREIRA, INDIANARA MEINCHEIM, LUIZA CORREA DE S. VIEIRA, MAÍRA F. BILLO, GABRIELA BENNEMANN, NORBERTO LUDWIG NETO, MÓNICA L.C. WAYHS, JOSÉ EDUARDO P. FERREIRA

HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO

INTRODUÇÃO: A triagem nutricional busca identificar indivíduos desnutridos ou em risco de desnutrição, com o propósito de verificar se uma avaliação nutricional adicional, mais detalhada, é necessária. A ferramenta proposta identifica o risco nutricional de crianças e adolescentes com Fibrose Cística (FC), mesmo em pacientes eutróficos. **OBJETIVOS:** Avaliar o risco nutricional de todos os pacientes

acompanhados pelo Ambulatório Multidisciplinar de Fibrose Cística do HIJG (AMFC/HIJG), de acordo com uma nova ferramenta de triagem nutricional. **METODOLOGIA:** Estudo transversal realizado com 56 pacientes, atendidos no AMFC/HIJG, com idade média de $83,67 \pm 44,89$ meses. O método é indicado para crianças maiores de 2 anos e adolescentes, baseado em três parâmetros: ganho de peso, ganho de estatura (no último ano) e percentil de Índice de Massa Corporal (IMC) de acordo com as curvas de referência propostas pelo National Center for Health Statistics Centers for Disease Control and Prevention (NCHS/CDC, 2000). De acordo com estes parâmetros foram estabelecidas três categorias de risco nutricional: nenhum ou baixo risco, risco moderado e alto risco. **RESULTADOS:** A maioria dos pacientes apresentou nenhum ou baixo risco (29) 51,79%, ou risco moderado (22) 39,29%, e o restante (5) 8,92% foram classificados em alto risco nutricional. Crianças menores de dois anos e/ou acompanhadas por um período inferior a um ano não puderam ser avaliadas. **CONCLUSÃO:** Esta ferramenta de triagem nutricional para pacientes com FC é confiável, validada com resultados consistentes. Apontou adequada condição nutricional para a maior parte dos pacientes e identificou os que necessitam de maior monitoramento nutricional.

AO.012 A EFETIVIDADE DOS BETA 2 AGONISTAS INALATÓRIOS E A GRAVIDADE CLÍNICA DA FIBROSE CÍSTICA(FC) PODEM SER INFLUENCIADOS POR POLIMORFISMOS NO GENE ADRB2?

FERNANDO AUGUSTO DE LIMA MARSON, JOSÉ DIRCEU RIBEIRO, CARMEN

SILVIA BERTUZZO, ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO

UNIVERSIDADE DE CAMPINAS - UNICAMP

O receptor beta 2-adrenérgico (ADRB2), expresso na musculatura lisa das vias aeríferas, é alvo para beta 2 agonistas inalatórios usados no tratamento da obstrução brônquica. Dois polimorfismos frequentes estão localizados na posição do nucleotídeo +46(A/G) e +79(C/G) desse gene, relativo ao início da tradução e correspondem aos aminoácidos na posição 16[[arginina(Arg) ou glicina(Gly)] e 27[[glutamina(Gln) ou glutamato(Glu)]. **Objetivo:** Verificar se o genótipo ADRB2, para os polimorfismos citados, estão associados à magnitude da resposta broncodilatadora e a variáveis clínicas em fibrocísticos. **Método:** Incluídos 96 pacientes, idade média: 15 anos e submetidos a espirometria. **Técnica:** PCR arms. **Variáveis clínicas:** Escores de Kanga(EK), Bhalla e Shwachman-Kulczycki(ES), IMC, idade ao diagnóstico, início dos sintomas(pulmonares/digestivos), microrganismos isolados, espirometria(CVF, VEF1, CVF/VEF1 e FEF25-75%-antes e pós uso do broncodilatador) e SaO2. **Testes estatísticos:** ANOVA, Regressão Logística e Teste T pareado. **Resultado:** O polimorfismo +79C/G teve o genótipo C/C(Gln/Gln) associado ao início do quadro pulmonar, digestivo e diagnóstico precoce($p=0,04$) e o genótipo G/G(Glu/Glu) a pior classificação para o EK($p=0,04$) e ES($p=0,04$). O genótipo A/A(Arg/Arg) do polimorfismo +46A/G foi associado com a redução do FEV1/CVF(%) após o uso do broncodilatador($p=0,02$), diagnóstico($p=0,02$), idade da primeira manifestação($p=0,04$) e início do quadro pulmonar($p=0,02$) precoces. Esses dados podem ser confirmados pela observação de maior gravidade e pior resposta ao broncodilatador em pacientes asmáticos que tem o genótipo A/A. Na FC, houve associação de ambos polimorfismos com a gravidade da FC, principalmente com

a resposta a broncodilatação. Conclusão: Os polimorfismos estudados modularam a gravidade da FC. Mais estudos são necessários para compreender melhor a associação da resposta broncodilatadora com a diversidade genética. Apoio: FAPESP

AO.013 ASPECTOS EVOLUTIVOS DE LACTENTES COM FIBROSE CÍSTICA DIAGNOSTICADOS PRECOCAMENTE

ELIZABET VILAR GUIMARÃES, IRMGARD DE ASSIS, DANIEL ANTÔNIO DE ALBUQUERQUE TERRA ERICK MARTINS FARIA, RENATA FIGUEIREDO FREITAS, ANDRÉ ROCHA FIGUEIREDO, MARIA BEATRIZ MARCOS BEDRAN, SANDRA RIBEIRO PIRES, GLAUCIANE KARINA GOMES DE OLIVEIRA, LÍAVIA THEREZA RODRIGUES BARBOSA, PRISCILA MENEZES FERRI LIU, THAIS COSTA NASCENTES QUEIROZ, ANDRÉ LUIZ DE MIRANDA.

FM/UFMG E NUPAD/UFMG.

Objetivo: Descrever as características clínicas iniciais e evolutivas de lactentes com fibrose cística diagnosticados através de triagem neonatal. Materiais e métodos: Estudo observacional, longitudinal e retrospectivo. A amostra foi constituída por todos os pacientes encaminhados para o serviço, com diagnóstico precoce e definitivo. Resultados: De julho de 2003 a dezembro de 2009 foram encaminhados, após triagem neonatal, 56 lactentes para acompanhamento no ambulatório de FC. Quatro evoluíram para óbito. A causa do óbito esteve relacionada à fibrose cística em 03 pacientes, nos quais não adesão ao tratamento foi um importante fator associado. Mediana de idade ao diagnóstico foi de 39 dias. 34% dos pacientes eram homocigotos para Δ #916;F508 e 32% heterocigotos. Apenas 22% dos pacientes ganharam mais de 25g/dia de peso do nascimento ao diagnóstico. 60% dos pacientes apresentaram hiponatremia ao diagnóstico. Até o momento, apenas em 5% e 33% dos pacientes não foram identificadas infecções por *S. aureus* e *P. aeruginosa*, respectivamente. A mediana de idade da primeira infecção por *S. aureus* foi de 3,8 meses e de primoinfecção por *P. aeruginosa* foi de 12,7 meses. Pacientes que se colonizaram cronicamente por *P. aeruginosa* o fizeram na mediana de idade de 2,4 anos (n=6). Em junho de 2010, as seguintes médias dos índices antropométricos são observados: WAZ -0,69, HAZ -0,73, BAC -0,35. 64,7% dos pacientes encontram-se com infecção por *S. aureus* e 5,9% (n=3) com infecção crônica por *P. aeruginosa*. Conclusão: O diagnóstico precoce provavelmente está contribuindo para uma melhor evolução antropométrica e infecciosa nessa população.

AO.014 PODEM POLIMORFISMOS NOS GENES ACE, GCLC E GST (M1, T1 E P1) CONTRIBUIR COM A GRAVIDADE DA FIBROSE CÍSTICA?

FERNANDO AUGUSTO DE LIMA MARSON, JOSÉ DIRCEU RIBEIRO, CARMEN SÍLVIA BERTUZZO, ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO UNIVERSIDADE DE CAMPINAS - UNICAMP

Objetivo: Associar variáveis clínicas de fibrocísticos com polimorfismos em genes modificadores atuantes no ciclo da glutatona (GSH) [genes: GSTM1 (polimorfismo de deleção-PD), T1 (PD), P1 (polimorfismo-313A/G) e GCLC (polimorfismo-129A/T e 350A/G)] e da enzima ACE [gene ACE (PD)]. GSH: Antioxidante pulmonar. ACE: Proteína pró-inflamatória. Método: Os polimorfismos foram comparados com: Escore de Kanga (EK), Bhalla e Shwachman (ES), IMC, idade ao diagnóstico, início dos sintomas pulmonares/digestivos, microrganismos isolados, espirometria (CVF, VEF1, CVF/VEF1 e FEF25-75%) e SaO2. Foram incluídos 182 pacientes, 52,6%

masculinos, média de 15 anos. Técnicas: PCR nos genes ACE, GSTM1 e T1; digestão enzimática nos demais. Estatística: Testes de regressão logística e ANOVA, nível de significância: 0,05. Resultados: Genes GSTM1, GCLC (polimorfismo-129C/T) e GSTP1 sem correlação estatisticamente significativa. Genes GSTT1* M1: Portadores do alelo codificante apresentaram menor IMC (OR: 3,08; IC=1,35-7,09), e com ambos alelos nulos menor SaO2 (OR: 4,27; IC=1,2-20,09) e ES (OR: 9,0; IC=1,47-5,07). Alelo nulo para T1 associou-se à infecção pela *Pseudomonas aeruginosa* não mucóide e mucóide (OR: 3,1; IC=1,28-7,56; OR: 4,8; IC=1,69-13,74; respectivamente). GCLC350(A/G): Genótipo A/A associou-se com menores valores de SaO2 (OR: 5,8; IC=2,31-14,54), EK (p=0,02) e espirometria [FEF25-75% (p=0,01), VEF1/CVF (p=0,02) e VEF1 (OR: 4,6; IC=1,3-5,2)]. ACE: Portadores do alelo D tiveram o diagnóstico e o início do quadro digestivo precoces (OR: 3,07; IC=1,1-2,61; OR: 8,2; IC=1,4-1,46, respectivamente). Genótipo DD associou-se com pior ES (OR: 6,8; IC=1,19-34,21) e infecção pulmonar pelo *Achromobacter xylosoxidans* (OR: 4,5; IC=1,20-17,05). Maior expressão do ACE decorrente do genótipo DD acarreta em dano pulmonar, porém protege contra a colonização bacteriana. Polimorfismos no gene GCLC não haviam sido estudados na FC. Alelo nulo do gene GSTM1 associou-se à gravidade clínica e menor expectativa de vida. Para GSTP1 houve associação com a cirrose hepática e o genótipo do gene ACE associou-se com o declínio de VEF1 anual. Conclusão: Genes ACE, GSTM1/T1 e GCLC (polimorfismo-350A/G) atuam como modificadores na FC. Apoio financeiro: FAPESP.

AO.015 ANÁLISES DAS MUTAÇÕES Δ #8710;F508, G542X, G551D, R553X. EM AMOSTRAS DE CRIANÇAS DO HOSPITAL INFANTIL COSME E DAMIÃO DE PORTO VELHO - RO.

MARLENE GUIMARÃES SANTOS^{1,2}, PAULO HENRIQUE ALVES², JOSILEIDE DUARTE DE FARIAS^{1,2}, ANDONAI KRAUZE DE FRANÇA^{2,3}, MILENA JANO CHELI BATISTA¹, ALMEIDA DE ANDRADE CASSEB², VERA ENGRACIA^{1,2}

1. Instituto de Pesquisa em Patologias Tropicais - IPEPATRO

2. Universidade Federal de Rondônia - UNIR

3. Centro de Pesquisa em Medicina Tropical - CEPEM

PALAVRAS-CHAVE: Δ #8710;F508, G542X, G551D, R553X, DIARRÉIA, PNEUMONIA.

O gene CFTR (Cistic Fibrosis Transmembrane Regulator) está localizado no cromossomo 7q31. Codifica a proteína reguladora da condutância iônica transmembrana. Mutações neste loco podem causar Fibrose Cística, sendo a mutação Δ #8710;F508, responsável por forma grave da doença, mais freqüente em Caucásios. Estimamos a distribuição das mutações Δ #8710;F508, G542X, G551D, R553X em crianças atendidas em hospital infantil de Porto Velho, RO, região da Amazônia Ocidental Brasileira, que apresentavam algumas enfermidades comuns em Fibrose Cística, como diarreia e doenças respiratórias, com o objetivo de rastrear mutações fibrocísticas em populações vulneráveis. Foram analisados 708 cromossomos de indivíduos de 0 a 12 anos, de ambos os sexos. Foi realizada PCR em gel de poliacrilamida a 10%, não desnaturante, com visualização por nitrato de prata. Os primers utilizados estão descritos na literatura. Para a análise de G542X, G551D, R553X, a PCR foi seguida de digestão enzimática de restrição (BstNI, HincII e MboI, respectivamente). Os valores observados para Δ #8710;F508 foram: freqüência alélica de 0,0184, em heterocigose,

e 0,9862 para os alelos normais. Nenhum indivíduo foi portador de alguma das outras mutações analisadas. Para ambos os sexos, em 182 indivíduos portadores apenas de manifestações respiratórias, 06 foram heterozigotos para $\Delta\#916;F508$. Dos 172 sujeitos com manifestações respiratória e digestiva, 07 foram heterozigotos para $\Delta\#916;F508$. A mutação $\Delta\#916;F508$ apresenta grande variabilidade em diferentes regiões geográficas e distintos grupos étnicos. Em Rondônia, reflete a composição étnica da população, brasileira, mista. Estimativa feita por um de nós (Farias JD) revelou, em Porto Velho, a contribuição caucasóide foi de 0.0550 ± 0.0616 .

Apoio Financeiro: IPEPATRO/FIOCRU

AO.016 FIBROSE CÍSTICA: CARACTERÍSTICAS AO DIAGNÓSTICO EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA.

IEDA REGINA LOPES DEL CIAMPO, LIDIA ALICE GOMES MONTEIRO MARIN TORRES, ALBIN AUGUSTIN, REGINA SAWAMURA, MARIA INEZ MACHADO FERNANDES

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO - USP

Objetivo: Descrever características ao diagnóstico dos pacientes de ambulatório de referência para Fibrose Cística. Métodos: estudo descritivo e retrospectivo, de 93 prontuários de pacientes do HCFMRP-USP, atendidos em 2008, analisando sexo, etnia, idade ao diagnóstico e idade ao início dos sintomas, sintomas ao diagnóstico, ileo meconial, consangüinidade e exame laboratorial ao diagnóstico. Resultados: 58,1%(54) eram do sexo masculino e 42,4%(39) feminino, sendo 91,4%(85) caucasóides, a mediana de idade ao início dos sintomas foi 1 mês (média 17,4; dp = 47,6). A mediana de idade ao diagnóstico foi 6 meses (média 51,2; dp 97,9). A diferença entre as medianas de idade ao diagnóstico e de início dos sintomas foi 5 meses. 77,4%(72) iniciaram sintomas antes dos 6 meses de idade, 5,4%(5) entre 10 e 20 anos e 1,1%(1) após 20 anos. Manifestações clínicas iniciais respiratórias foram descritas em 86,0%(80) e digestivas em 64,5%(60). Ileo meconial ocorreu em 6,5%(6) e a forma anêmica-hipoproteinêmica em 4,3%(4) pacientes. 7,5%(7) pacientes foram diagnosticados por screening neonatal, 90,3%(84) pela dosagem de cloro no suor e 2,2%(2) por manifestações clínicas. Consangüinidade ocorreu em 5,4%(5) casos. Conclusões: mediana de idade ao diagnóstico foi semelhante à de países desenvolvidos. O elevado desvio-padrão sugere que o diagnóstico também foi estabelecido quando alguns pacientes já apresentavam mais idade. As frequências de gênero, etnia, consangüinidade, ileo meconial e a maior ocorrência de sintomas respiratórios ao diagnóstico do que de sintomas gastrointestinais são compatíveis com as de outros estudos.

AO.017 TESTE DO SUOR - 21 ANOS DE EXPERIÊNCIA

REIS, F.J.C. E SANTOS, A.E.A.B.

Introdução - Na década de 70 era grande a dificuldade de se executar um teste de suor (TS) adequado. Mesmo com a implantação do TS em 1982, os resultados iniciais eram questionáveis pelo número insuficiente de TS feitos: em 1982 foram 60; em 1983 foram 51 e em 1984 foram 112. A partir de 05/12/84 iniciou-se uma nova fase com o treinamento e manutenção de técnico único, responsável pelas quatro fases do TS: estímulo, coleta, pesagem e dosagem quantitativa de cloretos. De 1982 a 2002 foram feitos 14.186 TS. Deduzindo

os 223 testes feitos nos primeiros 3 anos, por várias pessoas, foram 13.963 TS feitos pelo mesmo técnico. Objetivos - 1 - Analisar o número de testes a cada 6 anos; 2 - Analisar a qualidade das amostras, se adequadas ou inadequadas; 3 - Número de pacientes diagnosticados. Material e Métodos - O aparelho para estímulo da sudorese usado foi o Ionto-Kit. Foram colhidas duas amostras em cada teste, uma em cada antebraço com a finalidade de auto controle: as duas amostras com peso inferior a 50mg, o teste seria inadequado; as duas amostras com peso superior a 100mg o teste seria ideal; uma amostra com peso inferior a 50mg e a outra superior a 50mg, não seria ideal mas, suficiente para se fazer a dosagem na amostra adequada. A quantidade ideal do peso do suor seria de 100mg ou mais: maior que 75mg, estabelecido no consenso de 1998 (anteriormente o mínimo era de 50mg).

Resultados

Anos	Nº	Dx.	Res.	Inadeq.	%
1985-1990	1576	56	1/28	32/1544	2
1990-1996	4601	116	1/40	130/4471	3
1997-2002	7786	125	1/62	295/7491	4
TOTAL	13963	297	1/47	457/13506	3,3

Conclusão: Apesar dos problemas iniciais (3 anos) na implantação do TS adequado, no decorrer dos outros 18 anos a qualidade das amostras do TS manteve-se dentro do limite máximo de 5% de amostras inadequadas. O equipamento para indução da sudorese, Ionto-Kit se mostrou eficaz em estimular a sudorese. Neste período foram diagnosticados 297 pacientes com Fibrose Cística.

AO.018 O ÍNDICE BODE EM PACIENTES ADULTOS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

MARCELO BICALHO DE FUCCIO, JUCIELLE MARCELINA DA SILVA SARAIVA, ANA PAULA PARAGUASSU SOARES, CID SERGIO FERREIRA; VALÉRIA MARIA AUGUSTO
HOSPITAL JULIA KUBITSCHEK-FHEMIG E HOSPITAL DAS CLINICAS-UFMG

Introdução: Na Fibrose Cística (FC) é de relevância validar escores multifatoriais. O escore clínico de Shwachman-Kulczycki(SK) e o escore radiológico de Brasfield(BR) são muito utilizados. Celli et al (N Engl J Med 2004) desenvolveram o índice BODE. Este inclui índice de massa corporal, volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), escala de dispnéia: Modified Medical Research Council e distância caminhada em 6 minutos (TC6M) para pacientes com DPOC. Prediz exacerbações, hospitalizações, mortalidade e detecta alterações após intervenções em pacientes com DPOC. Objetivo: Avaliar a associação entre BODE com SK, exacerbações por ano (Ex/ano), BR e dessaturação da oxihemoglobina no TC6M, ($\Delta\#8710;SpO2$) em pacientes com FC. Resultados: Avaliados 47 pacientes adultos com FC (29 homens). O teste de Kolmogorov-Smirnov demonstrou distribuição normal nas variáveis, exceto idade e $\Delta\#8710;SpO2$. Após linearização da variável $\Delta\#8710;SpO2$ ($\ln\Delta\#8710;SpO2$), esta apresentou distribuição Gaussiana. As características basais em média \pm DP: idade 27,74 \pm 11,29 anos; IMC: 21.11 \pm 3,12 Kg/m²; VEF1: 59,11 \pm 26,63

%previsto; TC6M: 591,04 ± 102,99 metros; SK: 78,30 ± 15,23; BR: 7,17 ± 5,32; BODE: 2,11 ± 1,97; $\ln SpO_2$: -5,213 ± -6,90; $\ln SpO_2$: 0,98 ± 1,12; Ex/ano 1,81 ± 1,454. BODE correlacionou fortemente com SK e BR ($r = -0,932$ $p < 0,0001$ e $r = 0,872$ $p < 0,0001$). Comparado ao SK e BR, BODE demonstrou níveis similares de associação com $\ln SpO_2$, $\ln SpO_2$ e Ex/ano ($p < 0,001$). Conclusões: BODE é um escore multidimensional de análise simples, sem exames radiológicos que reflète o estadiamento e disfunção pulmonar em pacientes adultos com FC.

AO.019 PESQUISA DA MUTAÇÃO $\Delta F508$ EM PACIENTES AFRODESCENDENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE SALVADOR/BAHIA

EDNA LÚCIA SOUZA, RENATA FERREIRA DE LIMA, MANUELA BRITTO ARAGÃO, MARIANA PAIXÃO, CAROLINA GODOY, MAXUELL NUNES
SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA DO COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROF. EDGARD SANTOS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

Fibrose Cística (FC) é a doença autossômica recessiva mais comum e mais grave que acomete crianças de origem caucasiana, com incidência de 1:3.000 nascidos vivos, podendo estar presente em todos os grupos étnicos. No Brasil a incidência ainda é ignorada, contudo estudos regionais mostram dados estatísticos variáveis que sugerem uma incidência em torno de 1:7.000 no país como um todo. A doença é classicamente descrita por apresentar doença pulmonar obstrutiva crônica, insuficiência exócrina do pâncreas e altas concentrações de sódio e cloro no suor. Já foram descritas mais de 1500 mutações no gene CFTR causando a Fibrose Cística, sendo a mais comum mundialmente denominada $\Delta F508$. Objetivos: Pesquisar a presença da mutação $\Delta F508$ em pacientes com Fibrose Cística afrodescendentes acompanhados no Serviço de Pneumologia Pediátrica do Centro Pediátrico Prof. Hosannah de Oliveira (CPPHO) do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia. Material e métodos: O grupo amostral consistiu de 30 pacientes menores de 18 anos de ambos os sexos com diagnóstico de Fibrose Cística, atendidos no Serviço de Pneumologia do CPPHO. Foram coletados 2 mL de sangue periférico de cada paciente para extração de DNA e análises moleculares. As técnicas moleculares utilizadas foram a Reação em Cadeia da Polimerase (PCR), Análise de Polimorfismo Conformacional de Fita Simples (SSCP) e coloração com nitrato de prata. Resultados: Dos 30 pacientes avaliados encontramos 5 heterozigotos e 2 homozigotos para a mutação $\Delta F508$, obtendo uma frequência do alelo mutado de 15%. Conclusões: A baixa frequência da mutação $\Delta F508$ pode ser explicada pela alta miscigenação da população estudada. Estudos complementares com a triagem de outras mutações deverão ser realizados para melhor entendimento da Fibrose Cística em população miscigenada.

AO.020 FUNÇÃO PULMONAR, CAPACIDADE FUNCIONAL E FORÇA MUSCULAR VENTILATÓRIA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: UM ACOMPANHAMENTO DE TRÊS ANOS

PATRICIA XAVIER HOMMERDING, TÁISA FRESCURA PAIM, PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA, MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO

PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL - PUCRS

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença crônica que tem como uma de suas principais manifestações a ocorrência de doença pulmonar supurativa crônica. Objetivo: avaliar a evolução da função pulmonar, capacidade funcional e força muscular ventilatória ao longo de 3 anos em pacientes com FC. Material e Método: 19 pacientes, idade entre 7 e 19 anos e em acompanhamento ambulatorial no Hospital São Lucas (PUCRS). Foi avaliada função pulmonar (VEF1), capacidade funcional (teste da caminhada 6 minutos-TC6), força muscular ventilatória (Pimax/Pemax) e dados antropométricos (peso, altura e IMC). Os valores de distância percorrida, Pimax e Pemax foram normalizados e expressos em escore Z e os demais em média e desvio padrão. Foi utilizada uma ANOVA para medidas repetidas e o teste de correlação de Pearson. Resultados: os pacientes apresentam as seguintes características: idade (11,9±3,4), peso (41,6±13,1), altura (1,45±0,15) e IMC (19,2±2,9). Houve diminuição no VEF1 ($p < 0,01$) e aumento da distância percorrida no TC6 ($p = 0,02$) ao longo do período estudado. Não foram identificadas diferenças significativas na Pimax e Pemax. No entanto, houve correlação significativa entre as variações (diferença ano 1 e ano 3) de VEF1 e da Pimax ($r = 0,61$; $p < 0,01$) e Pemax ($r = 0,69$; $p < 0,01$), mas não da distância percorrida ($r = 0,05$; $p = 0,81$). Conclusões: houve uma diminuição na função pulmonar e aumento da capacidade funcional no período de três anos. As variações da função pulmonar se correlacionam com a força muscular ventilatória, mas não com a capacidade funcional, indicando que mecanismos distintos devem estar envolvidos na evolução destas variáveis em pacientes com FC.

AO.021 AVALIAÇÃO DA SECREÇÃO DE CLORETO PELO CFTR EM BIÓPSIAS RETAIS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

MARISA SOUSA^{1,2}, MARIA F. SERVIDONI⁴, LUCIANA C. BONADIA³, ADRIANA M. VINAGRE³, SILVIA R. CARDOSO⁴, ARTHUR KMIT³, ANABELA S. RAMALHO^{1,2}, JOSÉ D. RIBEIRO³, CARMEN S BERTUZZO³, ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO^{3,4}, KARL KUNZELMANN⁵, MARGARIDA D. AMARAL^{1,2}.

FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS - UNICAMP

1. Departamento de Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa, Portugal.
2. Departamento de Química e Bioquímica, Faculdade de Ciências da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal.
3. Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, Brazil.
4. Hospital das Clínicas, Serviço de Endoscopia Pediátrica, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, Brazil.
5. Institut für Physiologie, Universität Regensburg, Regensburg, Germany.

[1] Veeze HJ et al (1991) *Gastroenterology* 101:398-403.

[2] Mall M et al (2004) *JCF* 3:165-169.

[3] Hirtz S et al (2004) *Gastroenterology* 127:1085-95.

Os mecanismos moleculares da regulação do canal CFTR na secreção electrogênica de cloreto têm sido estudados por medições em câmaras de Ussing, utilizando biópsias retais de indivíduos com Fibrose Cística (FC) [1-3]. O objetivo do presente estudo foi quantificar e correlacionar a secreção de cloreto mediada pela CFTR em biópsias retais de doentes suspeitos de FC, com diferentes genótipos e fenótipos clínicos. A secreção de cloreto mediada pela

CFTR foi medida em 68 indivíduos, como anteriormente [3-4], permitindo classificá-los em três grupos. No primeiro grupo de indivíduos (n=31) foi excluída a FC, pois observamos secreção de cloreto dependente do cAMP via CFTR ($\text{sc} = -92.7 \pm 26.7 \text{ } \mu\text{Eq/cm}^2$) após estimulação com IBMX/Forskolina e co-ativação colinérgica com carbacol. O segundo grupo foi diagnosticado como FC (n=29), pois se observaram respostas lúmen-positivas ($\text{sc} = 32.3 \pm 5.3 \text{ } \mu\text{Eq/cm}^2$), refletindo secreção de potássio e não cloreto. O terceiro grupo foi diagnosticado como FC mais suave (n=8), pois além de fenótipos clínicos mais leves, foi detectada secreção de cloreto residual ($\text{sc} = -19.1 \pm 4.2 \text{ } \mu\text{Eq/cm}^2$). Estes resultados contribuem para estabelecer a medição de secreção de cloreto pelo CFTR em biopsias retais como um método sensível para o diagnóstico e prognóstico da doença FC. Mais ainda, esta abordagem permite identificar pacientes FC com atividade residual de CFTR que podem beneficiar de novas terapias. Trabalho suportado por: TargetScreen2 (EU-FP6-LSH-2005-037365), PIC/IC/83103/2007 (FCT, Portugal) e BioFIG (FCT, Portugal), FAEPEX e FAPESP (Unicamp, Brasil). MS tem bolsa de Doutorado SFRH/BD/35936/2007 (FCT, Portugal).

AO.022 ELASTASE FECAL NO DIAGNÓSTICO DA INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA NA FIBROSE CÍSTICA

AMÉLIA NORONHA, MIRIAN GOMES, MARIA IGNEZ ELSAS, LAURINDA HIGA, MARIA VIRGINIA PEIXOTO, ZILTON VASCONCELOS, RICARDO LUZ, CÉLIA CHAVES

INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA

Objetivo: avaliar a presença de Insuficiência Pancreática pelo método de dosagem de Elastase I fecal nos pacientes com Fibrose Cística acompanhados no Centro de Referência do Rio de Janeiro, associando o diagnóstico de Insuficiência Pancreática com o exame de dosagem de gordura fecal, considerado como padrão ouro. Material e Métodos: a determinação da concentração de Elastase I pancreática nas fezes, foi feita por ensaio imunoenzimático (Schebo-Tech, Wettenberg, Alemanha) Uma pequena amostra de fezes de cada paciente foi avaliada em duplicata para a determinação da EF1. Foram classificados com insuficiência pancreática; valores $< 200 \mu\text{gE1/g}$ e com suficiência pancreática $> 200 \mu\text{gE1/g}$. O método para a dosagem de gordura fecal foi o Van der Kamer. Resultados: participaram do estudo 62 pacientes de ambos os sexos de 4 meses a 20 anos (mediana de 9 anos). A prevalência de Insuficiência Pancreática foi 72,92%. A associação da classificação da função pancreática pela dosagem da EF1 com a dosagem da gordura fecal foi significativa ($p = 0,0002$) (IC95%). A sensibilidade, especificidade e valores preditivos positivo e negativo dos valores de dosagem da gordura fecal de 72hs foi de 88,5%, 61,4%, 86,1%, 66% respectivamente. Conclusão: A determinação da EF1, como um novo método, não invasivo, de fácil coleta e boa sensibilidade, para avaliação da função pancreática mostrou-se uma ferramenta útil para o screening de avaliação da função pancreática em pacientes com FC.

AO.023 COMPARAÇÃO DE MÉTODOS DE COMPOSIÇÃO CORPORAL EM PACIENTES PEDIÁTRICOS FIBROCÍSTICOS

MIRIAN GOMES, DANILO CARDOSO, CÉLIA CHAVES

INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA

Objetivo: comparar a composição corporal obtida pela Equação de Slaughter com a absorciometria de dupla energia (DEXA) considerada padrão ouro. Material e métodos: a massa livre de gordura e a massa magra foram calculadas pela Equação de Slaughter obtida pelas das dobras cutâneas e pela DEXA. A análise estatística foi realizada pela média e seus desvios padrões, a comparação entre os gêneros pelo teste T de Student pareado e regressão linear. Os dados foram analisados no SPSS 11. A significância estatística considerada foi $p < 0,05$. Resultados: Avaliaram-se 42 pacientes (22 meninas e 20 meninos) com idade de 8 a 18 anos. A média de idade foi de $13,6 \pm 2,4$ anos. Os dois métodos de avaliação corporal apresentaram alta correlação positiva e significativa ($p < 0,002$) tanto para meninas quanto para meninos respectivamente (percentual de gordura $r = 0,634$ e $r = 0,794$; massa livre de gordura $r = 0,857$ e $r = 0,854$). A massa gorda apresentou correlação apenas em meninos ($r = 0,772$). Os resultados foram mantidos quando as variáveis foram estratificadas segundo o intervalo entre as duas aferições (até 30 dias; 31-120 dias; 121-240 dias). Conclusão: A avaliação da composição corporal obtida pela equação de Slaughter é um método simples, não invasivo e de baixo custo comparável com a DEXA. Dessa forma deve ser usada de rotina na prática clínica de avaliação nutricional de pacientes pediátricos e adolescentes com FC.

AO.024 ANÁLISE DE COMPOSIÇÃO CORPORAL EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)

VALÉRIA L. SALOMÃO AMBROSIO, ANDREIA AP. CONTINI RODRIGUES, REGINA SAWAMURA, JOSÉ SIMON CAMILO JUNIOR, MARIA INEZ MACHADO FERNANDES

HOSPITAL DAS CLÍNICA DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO - USP

Objetivos: a) análise da composição corporal de pacientes com FC com validação cruzada entre métodos antropométricos e medidas de pregas cutâneas; b) comparação dos achados de composição corporal de acordo com a presença ou não de colonização pulmonar crônica por *Pseudomonas aeruginosa*. Métodos: em 27 fibrocísticos, com idade entre 6 e 18 anos e insuficientes pancreáticos, foram determinados parâmetros antropométricos, pregas cutâneas, impedância bioelétrica (BIA) e absorciometria com emissão de raios X de dupla energia (DXA). Foram divididos em 2 grupos, grupo 1=colonizado crônico (10 pacientes) e grupo 2=não colonizado (17 pacientes). Resultados: não houve diferença estatística para todos os parâmetros antropométricos avaliados, Z-escore P/I (grupo 1 = $-1,08 \pm 0,91$ vs. grupo 2 = $-0,70 \pm 0,66$); Z-escore E/I (grupo 1 = $-0,89 \pm 0,86$ vs. grupo 2 = $-0,61 \pm 0,61$) e Z-escore IMC (grupo 1 = $-0,64 \pm 0,63$ vs. grupo 2 = $-0,49 \pm 0,71$). A circunferência muscular do braço (CMB), prega cutânea tricúspita (PCT) e prega cutânea subscapular (PCS) estavam dentro da faixa de normalidade (escore Z $\text{entre } -2$ e $+2$), sem diferença estatística entre os grupos. Encontramos boa correlação entre CMB e AMB (área muscular do braço) com massa magra DXA; entre PCT, PCS e AGB (área gordurosa do braço) com massa gorda DXA e, concordância entre DXA e BIA apenas para os valores absolutos. Conclusões:

os fibrocísticos acompanhados no serviço, quer colonizados ou não, apresentaram bom estado nutricional em relação às variáveis determinadas; as medidas antropométricas e pregas cutâneas se mostraram adequadas na avaliação das reservas de gordura e proteína; a composição corporal obtida por meio da BIA necessita de estudos adicionais para maiores conclusões.

AO.025 ASSOCIAÇÃO ENTRE PERFIL MICROBIOLÓGICO E FUNÇÃO PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA.

MARCOS CÉSAR S. CASTRO, MÔNICA C. FIRMIDA, MARIANA FAVACHO, LUCINÉRI SANTOS, ALVARO CAMILO DIAS FARIA, AGNALDO JOSÉ LOPES, CLÁUDIA HENRIQUE DA COSTA

POLICLÍNICA PIQUET CARNEIRO

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ)

Objetivo: Avaliar a associação entre o perfil microbiológico e a função pulmonar no grupo de pacientes adultos, portadores de fibrose cística (FC), acompanhados no Ambulatório de FC da Policlínica Piquet Carneiro da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). **Material e Método:** Foi realizado um estudo transversal com 32 pacientes com diagnóstico de FC. Os pacientes foram recrutados e alocados em três grupos de acordo com o perfil microbiológico do escarro: 1) grupo *Pseudomonas aeruginosa* (PA); 2) grupo *Burkholderia cepacia* (BC), com ou sem PA associada; 3) grupo de pacientes não-colonizados (NC). Todos foram submetidos à espirometria no momento da consulta. A análise estatística foi efetuada empregando ANOVA e considerando os resultados com $p < 0,05$ estatisticamente significativos. **Resultados:** Dos 32 pacientes, 15 eram homens, com média de idade de 26,4 anos, sendo 19 colonizados por PA, quatro por BC e nove NC. Dentre os NC, a média±DP de VEF1 (%), CVF (%) e FEF25-75% (%) foi de 92,9±20,5%, 102,9±18,4% e 67,9±23,9%, respectivamente. Dentre os colonizados por PA, a média±DP de VEF1 (%), CVF (%) e FEF25-75% (%) foi de 55,1±27,6%, 71,4±27,3% e 32,6±29,8%, respectivamente. Dentre os colonizados por BC, a média±DP de VEF1 (%), CVF (%) e FEF25-75% (%) foi de 36,1±25,5%, 56,1±39,3% e 17,0±13,5%, respectivamente. Quando comparadas entre si, houve diferenças significativas entre as médias de CVF (%) ($p < 0,05$), VEF1 (%) ($p < 0,001$) e FEF25-75% (%) ($p < 0,01$). **Conclusão:** Na amostra avaliada, o perfil microbiológico influenciou sobremaneira os resultados dos testes de função pulmonar.

AO.026 AVALIAÇÃO DA RESISTÊNCIA DAS VIAS AÉREAS ATRAVÉS DA TÉCNICA DO INTERRUPTOR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

ALESSANDRA ROCHA, MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO, PATRÍCIA XAVIER HOMMERDING, PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA.

PONTIFÍCA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL E UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL. PORTO ALEGRE - RS

Introdução: A fibrose cística é uma doença hereditária que atinge vários sistemas, sendo um dos principais o sistema respiratório. **Objetivo:** avaliar a correlação entre os valores

de resistência das vias aéreas medidos pela técnica do interruptor (Rint) com parâmetros espirométricos (VEF1, FEF25-75) em crianças e adolescentes com fibrose cística. **Material e Método:** foi realizado um estudo transversal, com 38 pacientes acompanhados no ambulatório do Hospital São Lucas (PUCRS). Foram realizadas medida da Rint, seguida da avaliação espirométrica em todos os pacientes, repetindo os testes após o uso de salbutamol para a aferição da resposta ao broncodilatador. A resistência das vias aéreas foi expressa pelo inverso da Rint e foi utilizado o teste de correlação de Pearson. **Resultados:** foram encontradas forte correlação entre o inverso da Rint e o VEF1 ($r=0.8$; $p < 0.001$) e moderadas correlações entre o inverso da Rint e o FEF25-75 ($r=0.74$; $p < 0.001$) e o índice de massa corporal ($r=0.62$; $p < 0.001$). A acurácia da avaliação da resposta ao broncodilatador pela Rint foi testada através da curva ROC (Receiver Operator Characteristic Curve), comparando-se com resposta ao broncodilatador na espirometria. Foi obtida uma área de 0.75 para o ponto de corte de -28%, correspondendo a uma sensibilidade de 66% e uma especificidade de 82%. **Conclusões:** os achados indicam que a Rint apresenta boa correlação com a espirometria, no entanto o aparelho não possui uma acurácia suficiente para substituir a espirometria na avaliação da resposta ao broncodilatador.

AO.027 COLONIZAÇÃO CRÔNICA POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA. É POSSÍVEL PREVENIR?

KATO DMP, CARLOS A RIEDI, ZUFFA GJ, ROSÁRIO NA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

A colonização crônica das vias aeríferas por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) ocorre em 50-83% dos adultos e está associada à piora da função pulmonar, sendo a principal responsável pela morbimortalidade na FC. **Objetivo:** Verificar a prevalência de colonização crônica por PA nos pacientes com FC diagnosticados pela triagem neonatal desde 2001 e que realizam seguimento regular no ambulatório de pneumologia pediátrica do Hospital de Clínicas-UFPR. **Material e Métodos:** Estudo experimental prospectivo e descritivo. Foi realizada revisão dos prontuários e análise estatística descritiva com o programa Microsoft Excel. O diagnóstico de colonização crônica foi presença de 3 culturas positivas com intervalo de 1 mês em 6 meses. O tratamento para erradicação foi ciprofloxacino via oral e colimicina inalatória por 3 meses, seguido de antibiótico terapia EV se persistência de PA na cultura. A coleta de material para cultura foi obtida após a inalação de salina hipertônica a 7%. **Resultados:** Foram avaliados 88 pacientes (42 femininos), com média de idade de 5,4 anos (1,3 a 8,8). Foram realizadas 1941 culturas, com média de 5,5 ao ano por paciente. Cinquenta e quatro pacientes (61,3%), apresentaram colonização intermitente e 4,5% (todos masculinos) apresentaram colonização crônica após 8 anos de triagem neonatal. A média de idade para aquisição da primeira cultura positiva para PA foi 1,5 anos, enquanto aquisição da colonização crônica ocorreu aos 5,6 anos. **Conclusões:** O tratamento precoce permite prevenir a colonização crônica por PA. A média de idade da primeira

cultura positiva e da aquisição de colonização crônica foram precoces.

AO.028 EXPRESSÃO DA FIBROSE CÍSTICA AO DIAGNÓSTICO NO RIO DE JANEIRO

PRISCILA JORDAIM SCHWAN, LAURINDA YOKO S HIGA, MARIA VIRGÍNIA M PEIXOTO, PEDRO HERNAN CABELLO
 INSTITUTO FERNADES FIGUEIRA

Objetivo: Analisar as características demográficas, clínicas, nutricionais e laboratoriais ao diagnóstico de fibrose cística. Métodos: Estudo descritivo, transversal, inserido na coorte de FC do IFF em seguimento no período de 01/01/2008 a 01/09/2009. Resultados: Nos 105 pacientes houve predomínio de sexo feminino, raça branca e moradores do RJ. A rede pública encaminhou 59% dos pacientes. A mediana de idade ao diagnóstico foi 14 m, de idade do início dos sintomas de 1,7m e da diferença entre o diagnóstico e o início dos sintomas de 11m. O íleo meconial e a síndrome edemigênica foram diagnosticados em 10 pacientes cada. Para 89,5% dos pacientes foi indicada terapia de reposição enzimática. Na avaliação nutricional até 2 anos, 54,1% estavam desnutridos e acima de 2 anos, 55,8%. Evidenciou-se envolvimento respiratório em 87,6% dos pacientes, 30,5% tinham deformidade torácica e 28,6% baqueteamento digital. A cultura de secreção respiratória foi negativa em 8,2%, *S. aureus* 34,4%, *H. influenzae* 1,1%, *P. aeruginosa* 45,6%, e complexo *B. cepacia* 5,6%. Havia antecedente de internação em 65% e ao diagnóstico em 46,7%. A análise genética (66,7%) dos pacientes, identificou mutação em ambos alelos em 38,6% e em um alelo em 78,6%. Conclusão: A expressão clínica e laboratorial foi compatível com FC e a utilização de análise genética como um segundo teste diagnóstico possibilitou captar pacientes não diagnosticados pelo teste do suor. A evidência de atraso e outras falhas no processo diagnóstico podem ter contribuído para que os pacientes se apresentassem mais intensamente comprometidos.

AO.029 IMPACTO DE FATORES CLÍNICOS E LABORATORIAIS NO GANHO DE PESO EM UMA COORTE DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DIAGNOSTICADOS PELA TRIAGEM NEONATAL

SUZANA FONSECA DE OLIVEIRA MELO, CÍNTIA CRISTIANE PASSOS, ALBERTO ANDRADE VERGARA, MARCELO COELHO NOGUEIRA, TALITAH MICHEL SANCHEZ CANDIANI, BRUNA YANAGIDA DA COSTA, CÁSSIO MENDES CARVALHO, LUIZA DE ARAÚJO PORTO, LUCIANO AMEDÉE PÉRET FILHO

HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II - FHEMIG - MG

Objetivo: Avaliar os fatores clínicos e laboratoriais que influenciem na evolução do ganho de peso dos pacientes com Fibrose Cística. Material e Métodos: Coorte híbrida, retrospectiva de 2005 a 2009. Questionário padronizado foi elaborado para coleta de dados dos prontuários. O programa utilizado foi SPSS 16.0 para armazenamento e análises estatísticas. Foi realizada análise longitudinal do peso em função do tempo para cada uma das covariáveis: sexo, insuficiência pancreática, colonização crônica por *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Stafilococcus aureus* sensível (MSSA) e resistente à metilina (MRSA), nível sérico de albumina, íleo meconial e mutação genética. Para essa análise foi utilizado o software R. Nível de significância de 5%. Resultados: Foram acompanhados 43 pacientes com mediana de idade ao diagnóstico de 41 dias, sendo 80% com

mutação Δ 916;F508 (22,5% homocigotos), sendo 58% sexo masculino. A admissão foi constatado edema em 7,7% dos casos, hipoalbuminemia ($<3,0$) em 34,5%, sendo 7% grave (albumina $<2,0$). Insuficiência pancreática acometeu 79% da população. Das variáveis analisadas, insuficiência pancreática, colonização crônica por PA, MSSA, MRSA e hipoalbuminemia apresentaram significância estatística, com valores de $p < 0,01$, influenciando no ganho longitudinal de peso. As variáveis íleo meconial, mutação genética e sexo não tiveram influência no ganho ponderal. Conclusão: Nesta coorte, a insuficiência pancreática, colonização crônica por PA, MSSA, MRSA e hipoalbuminemia tiveram influência negativa no ganho ponderal, o que reforça a necessidade de maior atenção com a assistência destes pacientes e seu reflexo na qualidade de vida dos mesmos.

AO.030 COORTE DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DIAGNOSTICADOS PELA TRIAGEM NEONATAL: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E LABORATORIAIS.

TALITAH MICHEL SANCHEZ CANDIANI, BRUNA YANAGIDA DA COSTA, SUZANA FONSECA DE OLIVEIRA MELO, ALBERTO ANDRADE VERGARA, CÁSSIO MENDES CARVALHO, LUIZA DE ARAÚJO PORTO, FRANCISCO JOSÉ CALDEIRA REIS, LUCIANO AMEDÉE PÉRET FILHO
 Hospital Infantil João Paulo II - FHEMIG - MG

Objetivo: Descrever características clínicas e laboratoriais de pacientes com diagnóstico de fibrose cística por triagem neonatal acompanhados desde 2005. Material e Métodos: Coorte híbrida, retrospectiva de 2005 a 2009. Questionário padronizado foi elaborado para coleta de dados dos prontuários. O programa utilizado foi SPSS 16.0 para armazenamento e análises estatísticas. Resultados: Foram acompanhados 43 pacientes com mediana de idade ao diagnóstico de 41 dias, 80% dos pacientes com pelo menos uma mutação Δ 916;F508. A maioria foi do sexo masculino (58,1%), brancos (53,5%) e procedentes do interior do Estado (65,1%). Na história pregressa, 18,6% foram prematuros, 7 possuíam história familiar de fibrose cística (70% irmãos). Quase 10% dos casos apresentaram íleo meconial. O sintoma mais identificado à admissão foi tosse (39,5%). Edema ocorreu em 7,7%, Hipoalbuminemia ($<3,0$) foi constatada em 34,5% nessa ocasião, sendo 7% grave (albumina $<2,0$). Insuficiência pancreática acometeu 79% da população. Foram realizadas 814 culturas de secreção de vias aéreas. Colonização crônica por *Stafilococcus aureus* sensível, *Stafilococcus* resistente à metilina e *Pseudomonas aeruginosa* representaram, respectivamente, 72,1%, 11,6% e 20,9% dos pacientes. Ao longo do estudo, houve um óbito, nenhuma perda de seguimento e 97,6% continuaram em acompanhamento (tempo de seguimento mediano 27,2 meses). Conclusão: Nesta casuística, 79% dos pacientes apresentam doença clássica, com alta incidência de Δ 916;F508, confirmando a gravidade dos pacientes. A despeito disso a mortalidade foi de apenas 2,3%. O diagnóstico precoce, a baixa perda de seguimento e a colonização crônica, quando comparados com a literatura, evidenciam a boa qualidade da assistência dada a esses pacientes.

AO.031 AUTONOMIA: UMA CONDIÇÃO PARA A ADESÃO AO TRATAMENTO

VIVIANE ZIEBELL DE OLIVEIRA, PAULO DALCIN, CAROLINE IMHOFF, ELISA BARRADAS, ELISA BARRIONUEVO, TAMARA ALVES

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

A adesão ao tratamento é fundamental no tratamento de doentes crônicos. Enquanto o paciente é criança, necessita de um adulto que assuma o tratamento. Na adolescência, no entanto, constata-se expectativas dos familiares e das equipes para que o próprio paciente assuma esta responsabilidade. Porém, para que isto ocorra, é imprescindível que o jovem tenha desenvolvido o senso de autonomia, tarefa importante do desenvolvimento psicológico. Objetivos: identificar a participação familiar no tratamento dos pacientes do programa de FC em diferentes etapas do ciclo vital, como subsídio para a intervenção psicológica no processo de aquisição da autonomia. Método: Levantamento de dados nos prontuários dos pacientes, identificando data de nascimento em décadas, idade média por sexo e acompanhamento familiar no tratamento. Resultados: Num total de 198 pacientes, 82 tem entre zero e 12 anos e internam na Unidade Pediátrica, 24 possuem entre 13 e 15 anos, 24 de 16 a 18 anos e 67 têm mais de 19 anos. Verificou-se que até os 18 anos 100% dos pacientes são acompanhados no tratamento, a grande maioria pela mãe. A partir dos 19 anos, 35% (24 pacientes) comparecem ao hospital sozinhos. Os outros 65% (43 pacientes) são acompanhados pela mãe, pai ou esposo (a). Conclusões: Os resultados mostraram que a grande maioria dos pacientes deste grupo chegou à adolescência final sem ter concluído satisfatoriamente o processo de aquisição da autonomia, evidenciando a necessidade de intervenção psicológica no sentido de auxiliá-los no processo de desenvolvimento normal.

III Congresso Brasileiro de Fibrose Cística

Resumos

Pôsteres

PO.001 REDUÇÃO DA CONTAMINAÇÃO DE NEBULIZADORES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA APÓS ORIENTAÇÃO PADRONIZADA DE HIGIENE E DESINFECÇÃO.

ADRIANA DELLA ZUANA, LUIZ VICENTE RIBEIRO FERREIRA DA SILVA FILHO, DOROTTI DE OLIVEIRA GARCIA, REGINA CÉLIA TUROLA PASSOS JULIANI

SERVIÇO DE FISIOTERAPIA DO INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP, SÃO PAULO, SP.

Introdução: A contaminação dos nebulizadores de uso domiciliar dos pacientes com fibrose cística (FC) é comum. Não há normatização para a sua higiene e desinfecção em nosso centro. Objetivo: Avaliar o impacto de uma orientação de higiene e desinfecção padronizada na contaminação dos nebulizadores de uso domiciliar. Material e Método: Quarenta pacientes com FC que utilizavam o nebulizador PRONEB/sistema PARI foram escolhidos aleatoriamente para avaliação durante consulta médica rotineira. Um questionário foi aplicado para avaliar a prática atual. Amostras dos nebulizadores foram coletadas do copo reservatório e do bocal utilizando-se um swab estéril umedecido em solução salina estéril. As amostras de trato respiratório dos pacientes foram colhidas por expectoração em coletor estéril ou swab de orofaringe após estímulo de tosse. As culturas foram realizadas em meios seletivos e a identificação bacteriana feita através de provas bioquímicas clássicas. Orientação padronizada de limpeza e desinfecção utilizando instrução verbal e por escrito foi fornecida aos cuidadores. Uma reavaliação das técnicas de higiene e desinfecção além de novas coletas microbiológicas foram realizadas em uma segunda consulta médica. Resultados: A contaminação de alguma parte do nebulizador foi observada em 23 (57,5%) dos casos, sendo 17 casos no bocal e 19 casos no copo (13 casos ambos), com 1 a 5 patógenos identificados em cada caso. Após a orientação padronizada, uma redução significativa da contaminação foi observada, identificada em apenas 10 nebulizadores (25%). Conclusões: Orientações para higiene e desinfecção dos nebulizadores de uso domiciliar de pacientes com FC podem minimizar o risco de contaminação dos mesmos.

PO.002 ANÁLISE MICROBIOLÓGICA DAS CULTURAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

AMANDA CRISTINA SILVA TARDELLI, MARIA JULIANA BASTOS TEIXEIRA, LÍGIA MARIA BEDESCHI COSTA, MARIA AUXILIADORA MARTINS DE MELLO VIANNA, VIVIANE CATA PRETA SOUZA, VALERIA MOTTA, ELIANE MARIA VALLE DOLABELLA, ROGERIA MARIA CASTRO TRAJANO RIBEIRO, RICARDO LACERDA GUIMARÃES

FUNDAÇÃO HOSPITALAR DO ESTADO DE MINAS GERAIS

Objetivo: Avaliar a frequência de microrganismos presentes nas amostras do trato respiratório dos pacientes com Fibrose Cística. Material e método: Análise dos resultados

das culturas e antibiogramas dos pacientes atendidos no ambulatório de Fibrose Cística em um hospital pediátrico, obtido durante as consultas no período de agosto de 2008 a agosto de 2009. Resultados: Foram analisadas 1017 culturas de 179 pacientes de 0 a 18 anos. 77% (783) positivas, sendo o *S. aureus* e *P. aeruginosa* os mais encontrados, com 66 % (519) e 22 % respectivamente. Desses, 48 eram *S. aureus* MRSA e 67 *P. aeruginosa* com fenótipo mucóide. A frequência do complexo *B. cepacia* foi 0,9 %, *S. maltophilia* e *Achromobacter* sp. 2 % e *Haemophilus* sp. 11 %. Conclusões: Nos pacientes com Fibrose Cística o acometimento do trato respiratório está associado a maior morbidade e é a maior causa de morte. No estudo foi observada alta positividade das amostras, com frequência de *S. aureus* superior a de *P. aeruginosa*. Além da presença de bactérias emergentes, o que reforça a importância da cultura das amostras do trato respiratório, para fibrose cística.

PO.003 MUTIRÃO FIBROSE CÍSTICA EM JUIZ DE FORA

ANA LÚCIA DE ALMEIDA VARGAS, CRISTINA MARA NUNES, FABIANA DE FARIA GHETTI, GABRIELA GUERRA GONZE, JOSÉ DO CARMO ROCHA, JOSEANE APARECIDA SILVA, JOSELICE DA SILVA, MARTA DUARTE, ROSA MARIA CARVALHO

UFJF/HOSPITAL UNIVESITÁRIO

A equipe do Centro de Referência para o Tratamento de Fibrose Cística do Hospital Universitário/UFJF realizou em outubro/2009 em parceria com o Departamento da Criança e do Adolescente da Prefeitura de Juiz de Fora um Mutirão com o objetivo de triar a existência de casos de FC na cidade e divulgação de informações sobre a doença. A equipe estruturou um posto de atendimento no Instituto da Criança e do Adolescente, com direito à animação infantil conduzida pela Trupe SóRiso. O objetivo além da triagem de novos casos da doença, através da realização do Teste do Suor pela equipe de Farmácia e Bioquímica do HU através de 2 métodos: o Macro Duct/Condutímetro e Estimulação por Iontoforese/Titulação era ainda repassar informações sobre a doença e seus sintomas, propiciando o diagnóstico precoce e o tratamento adequado da mesma. Durante o evento, a equipe distribuiu folhetos informativos, com orientações específicas para os responsáveis das crianças que compareceram para realizar o teste. Mediante a aplicação do teste, os responsáveis pelas crianças receberão um comprovante para buscar o resultado no HU. Nenhum dos 17 exames realizados apresentaram resultado positivo para Fibrose Cística. A equipe organizadora considerou o

evento positivo, porque atendeu à proposta de sensibilizar a comunidade sobre a seriedade da doença; promoveu uma enorme visibilidade para a doença na mídia local e despertou o interesse dos profissionais de saúde da cidade em saber mais sobre o Centro de Referência em FC e o trabalho desenvolvido.

PO.004 ALTERAÇÕES GASTRODUODENAIIS EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

ANA FLÁVIA PASSOS RAMOS, LUIZ GONZAGA VAZ COELHO, MARIA DO CARMO FRICHE PASSOS, LUCIANA DIAS MORETZSOHN, RHAISSA SAID, MARCELO BICALHO DE FUCCIO
UFMG

Objetivo: Avaliar os sintomas gastroduodenais, achados endoscópicos e prevalência de infecção gástrica por *Helicobacter pylori* (Hp) em pacientes adultos portadores de fibrose cística do Hospital das Clínicas da UFMG, em Belo Horizonte, MG. Pacientes e Métodos: Foram avaliados 32 pacientes adultos que aceitaram voluntariamente participar do estudo. Todos foram submetidos à avaliação clínica padronizada quanto à sintomatologia gastroduodenal, 29 pacientes foram submetidos ao teste respiratório com uréia marcada com carbono-13 (TR) para pesquisa de Hp e 16 pacientes realizaram endoscopia digestiva alta. Resultados: Dezoito (56%) eram do sexo feminino e a média de idade foi de 29,25 anos. Treze pacientes (41%) receberam diagnóstico de fibrose cística após a idade adulta, 27 pacientes (84%) apresentavam disfunção pulmonar e 21 pacientes (66%) insuficiência pancreática. Vinte e três pacientes (72%) apresentavam queixas gastroduodenais. Os sintomas mais frequentes foram queimação epigástrica (38%), dor epigástrica (31%), flatulência (28%), distensão abdominal (28%), pirose (25%) e empachamento (25%). Apenas 6 pacientes (21%) apresentavam infecção por Hp. A endoscopia digestiva alta apresentou alterações em 12 pacientes (75%): gastrite enantematosa leve (38%), esofagite erosiva (25%) e duodenite (25%). Conclusões: Os sintomas gastroduodenais e os achados endoscópicos foram muito prevalentes nos pacientes avaliados. Em contrapartida, a prevalência da infecção por Hp foi menor que aquela descrita na população geral (em torno de 60%). Estudos histológicos e morfométricos da mucosa gastroduodenal e estudos sorológicos para infecção passada por Hp acham-se em andamento e poderão contribuir para um melhor conhecimento das afecções gastroduodenais observadas na fibrose cística.

PO.005 AVALIAÇÃO DOS PARÂMETROS CARDIO-RESPIRATÓRIOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

ANNA PAULA BASTOS MARQUES COSTA, ANA PAULA HERRERA GOBBI, PAULA CRISTINA HARUMI AOKI, ELAINE CRISTINA VOTTA, CIBELE PALHUA DO NASCIMENTO, CRISTIANE RIBEIRO AFONSO FERNANDES, CARLA MARQUES NICOLAU, REGINA CÉLIA TURLA PASSOS JULIANI
INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP

Objetivo: Avaliar os parâmetros cardio-respiratórios durante a fisioterapia em pacientes com fibrose cística (FC), internados por agudização da doença pulmonar. Método: Estudo prospectivo realizado entre setembro/2009 e março/2010 em crianças portadoras FC, com idade maior que 9 anos, em uso regular de dornase-alfa. As variáveis estudadas foram: frequência cardíaca (fc), frequência respiratória (fr), saturação

de oxigênio (SpO2) mensurados pré fisioterapia (T0), no 5º (T1), 10º (T2), 15º (T3), 20º (T4) minutos de atendimento, 10 minutos após fisioterapia (T5) e volume minuto (VM) mensurado em T0 e T5. Os dados foram analisados por medidas descritivas e para o cálculo da variância foi utilizado o teste Anova one-way, considerando-se $p < 0,05$. Resultados: Foram incluídos 9 pacientes sendo 2 do sexo masculino e 7 do sexo feminino, com idade média de 14,31±3,00 anos. Os valores médios das variáveis estudadas foram: fc (bpm) T0 = 95,87±11,24; T1 = 98,85±12,35; T2 = 97,49±12,82; T3 = 97,25±13,75; T4 = 97,61±13,53; T5 = 95,06±13,49; fr (ipm) T0 = 24,00±5,42; T1 = 24,77±5,71; T2 = 24,02±5,87; T3 = 24,63±5,63; T4 = 24,33±5,60; T5 = 24,11±6,08; SpO2 (%) T0 = 94,36±11,76; T1 = 94,22±2,23; T2 = 94,32±2,30; T3 = 94,10±2,27; T4 = 93,89±2,33; T5 = 94,24±1,89; VM (l/mim) T0 = 9388,99±2688,93; T5 = 9786,14±2865,35. Não houve diferença estatisticamente significativa em nenhum dos momentos em que as variáveis foram mensuradas. Conclusão: Os parâmetros cardio-respiratórios permaneceram em valores fisiológicos durante e após a intervenção fisioterapêutica, sugerindo que a fisioterapia respiratória é segura para pacientes com FC internados por agudização

PO.006 ANÁLISE COMPARATIVA DOS ÍNDICES ANTROPOMÉTRICOS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM DOIS PERÍODOS DISTINTOS

CAROLINA REIS BUSTAMANTE, ANA CAROLINA ELEUTÉRIO PIRONE, ANDRÉA APARECIDA CONTINI-RODRIGUES, VALÉRIA L.S. AMBRÓSIO, REGINA SAWAMURA; MARIA INEZ M. FERNANDES
USP; UFSCAR

Objetivo: comparar a evolução dos índices antropométricos de peso/idade, peso/estatura e estatura/idade de pacientes com Fibrose Cística, entre 2 grupos de acordo com o período de diagnóstico da doença, de 1990-1995 e 2000-2005. Metodologia: coorte constituída por 35 pacientes com idade entre 1 mês a 8 anos ao diagnóstico, de ambos os sexos. Os grupos foram comparados quanto à evolução do peso e estatura no momento do diagnóstico e após 1, 3 e 5 anos de acompanhamento ambulatorial. As medidas foram convertidas em escore-z, e classificadas em subnutridos para valores menores que -2. Resultados: mais da metade dos pacientes apresentaram diagnóstico precoce. Não foi encontrada evidência de diferença entre as médias de idade no momento do diagnóstico entre os grupos. Ambos os grupos se comportaram de maneira semelhante, e apresentaram melhora dos índices antropométricos ao longo do tempo de estudo. Nos dois grupos, mais da metade dos pacientes se apresentavam subnutridos no diagnóstico, havendo indícios de uma recuperação maior no início do tratamento, estabilizando ao longo do tempo. Conclusão: apesar dos avanços no tratamento da fibrose cística ao longo de uma década, a história natural da doença e suas co-morbidades provavelmente foram fatores importantes que colaboram para que os grupos tivessem comportamento semelhantes no que diz respeito à evolução pômbero-estatural.

PO.007 CONDIÇÕES GASTROINTESTINAIS E NUTRICIONAIS DE PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM AMBULATÓRIO DE UM HOSPITAL PEDIÁTRICO DE CURITIBA

JOCEMARA GURMINI, ANA PAULA FADONI, ANA PAULA FADONI, LUCIANA RIBEIRO, ANA CLAUDIA CRUZ DOS SANTOS, CARLOS ANTONIO RIEDI, PAULO KUSSEK

HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE

Objetivo: conhecer condições gastrointestinais e nutricionais de portadores de fibrose cística atendidos ambulatorialmente. Metodologia: estudo transversal retrospectivo 2009/2010. Informações clínicas foram pesquisadas nos prontuários, aferidos peso, estatura e prega cutânea de tríceps. Classificação nutricional (risco, aceitável e falência) foi realizada segundo P/E e IMC/I do CDC (2000) conforme consenso americano e PCT inadequada quando < P5. Resultados: revisados 48 prontuários, idade média 92,67 meses (3,8-231), 25 (52,1%) feminino, 23 (47,9%) masculino e com média de 4,3 consultas/ano. Idade média de diagnóstico foi de 26 meses (0-175), teste do pezinho alterado em 18 (37,5%) e 8 (16,7%) apresentaram ileo meconial. Condição clínica atual demonstrou hepatopatia (8/16,6%), diabetes (3/6,25%) e insuficiência pancreática em 33 avaliados (68,75%). 22 não apresentam cultura positiva e Pseudomonas esteve presente em 10, MRSA em 2 e B cepacea em 1 exame. Quanto a via de alimentação, via oral (42/87,5%) e associação de sonda/via oral (6/2,5%) sendo gastrostomia foi mais frequente (83,3%). 37 (77,1%) utilizavam suplemento alimentar. Estado nutricional aceitável foi verificado em 17 pacientes (35,4%), risco em 16 (31,25%) e falência nutricional em 16 (33,33%). Dos que utilizavam sonda, 2 estavam eutróficos (33,3%) e 4 inadequados ($p > 0,005$). O intervalo entre primeira e última consulta foi de 11,9 meses sendo que na primeira análise, aceitável (48,9%) e 35,4% na segunda. Sem significância estatística quanto a condição nutricional e idade de diagnóstico. Dos 28 pacientes que tiveram PCT aferida, 25 (89,3%) tinham reservas adiposas adequadas e 52% encontravam-se nutridos. Conclusão: apesar da atenção interdisciplinar, condições nutricionais inadequadas ocorrem entre portadores de fibrose cística.

PO.008 PERFIL NUTRICIONAL DE CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA

FABIANA DE FARIA GHETTI, MARTA DUARTE, CRISTINA MARA COELHO, TATIANE NETO BARBOSA, JOSE DO CARMO ROCHA
HOSPITAL UNIVERSITARIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA/MG

Objetivos: verificar o estado nutricional de crianças portadores de FC, avaliar a indicação de suplementação oral e a adesão à terapia nutricional proposta. Material e Método: estudo transversal e descritivo com crianças do Centro de Referência de FC do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora/MG. Foram aferidos peso e estatura, e obtido o escore Z dos índices P/I, A/I e P/A. Para crianças maiores de 2 anos, avaliou-se o IMC/I. Quanto à suplementação nutricional, observou-se o percentual de indicação e o tipo de formulação. A adesão foi verificada pelo consumo diário da quantidade prescrita do suplemento. Resultados: Foram avaliadas 13 crianças, sendo 53,8% do sexo masculino, com idade mediana de 26 meses. A média de escore Z para P/I, A/I e P/A foram, respectivamente, $-1,29 \pm 1,53$, $-1,07 \pm 1,32$ e $+0,12 \pm 0,97$. O IMC/I mostrou que 50% das crianças maiores de 2 anos encontravam-se no percentil < 3. Cerca de 60% dos pacientes tinham indicação de suplementação nutricional (37,5% usavam módulo de TCM e 62,5% suplemento calórico-protéico em pó e/ou líquido). A adesão à terapia nutricional foi verificada em 62,5%. Conclusão: As médias dos índices P/I e A/I mostraram déficit nutricional, enquanto o P/A encontrava-se dentro da eutrofia. O IMC/I revelou que metade dos maiores de 2 anos apresentavam

baixo peso. A suplementação nutricional apresentou adesão moderada, sendo indispensável para a recuperação do estado nutricional.

PO.009 A ATUAÇÃO DA PSICOLOGIA NO AMBULATÓRIO DE FIBROSE CÍSTICA: ÊXITOS E DESAFIOS

GABRIELA GUERRA GONZE, FABIANA DE FARIA GHETTI, ANA LÚCIA DE ALMEIDA VARGAS, MARTA CRISTINA DUARTE
HOSPITAL UNIVERSITARIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA/MG

Objetivos: Apresentar a atuação da Psicologia no ambulatório de Fibrose Cística (FC) do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora/MG e refletir sobre os principais êxitos e desafios. Material e Métodos: Relato de experiência sobre a atuação da Psicologia, à luz da teoria psicanalítica. Os resultados do trabalho foram adquiridos por meio da escuta das crianças e de suas famílias, além das reuniões de equipe e interconsultas. A observação das famílias na sala de espera gerou informações complementares sobre os casos atendidos. Resultados: Observa-se a importância da atuação da Psicologia no momento da descoberta do diagnóstico e ao longo do tratamento, já que a partir da escuta das famílias é possível oferecer um espaço de elaboração de questões relacionadas ao diagnóstico e às dificuldades do tratamento. Como desafios, podemos apontar a resistência das famílias e dos pacientes à abordagem psicológica, já que geralmente o psicólogo é identificado como um profissional habilitado a escutar queixas, tristezas e lamentações. Assim, observa-se que as famílias, muitas vezes, preferem não tocar em questões que mobilizem tais sentimentos. Conclusões: Acreditamos que a atuação da Psicologia contribui para a realização de um trabalho de equipe bem-sucedido. A partir da palavra endereçada ao psicólogo, é possível entender a doença, aceitá-la e aderir ao tratamento. O olhar da psicologia, portanto, contribui para que o trabalho em equipe caminhe para a conquista da integralidade da assistência no tratamento da FC.

PO.010 ESTUDO COMPARATIVO DO GASTO ENERGÉTICO IMPOSTO EM PROGRAMA DE FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

CAMILLA BORGES DE RESENDE, FERNANDA KELLY DE PAULA, MARIANA LIMA LOUREIRO DE SOUZA, CINTIA ESTEVES SILVA GONÇALVES, GIANE A. RIBEIRO-SAMORA, CINTIA CRISTIANE PASSOS, IVANA MARA DE OLIVEIRA REZENDE, VALÉRIA E. RIBEIRO, CRISTIANE CENACHI COELHO, EVANIRSO DA SILVA AQUINO

AMAM - CASA DE ASSISTÊNCIA À FIBROSE CÍSTICA

INTRODUÇÃO: A fibrose cística trata-se de uma doença sistêmica, caracterizada por uma disfunção generalizada de glândulas exócrinas. A fisioterapia respiratória é considerada um tratamento indispensável para esses pacientes, cujo objetivo prioritário é eliminar o excesso de secreção dos pulmões e reduzir os sintomas respiratórios. OBJETIVO: Comparar o gasto energético de pacientes com fibrose cística através de diferentes metodologias e o aumento deste gasto energético através de um programa de reabilitação pulmonar individualizado. METODOLOGIA: A avaliação do gasto energético (GE) foi realizada através do compêndio de atividades físicas (MET) e através de uma equação de regressão (FC), baseada na frequência cardíaca atingida durante o exercício prescrito no programa de reabilitação

pulmonar. Para a análise estatística foi utilizado o teste Mann-Whitney com $p < 0,05$ a amostra utilizada nesse estudo foi de conveniência. RESULTADOS: Foram incluídos oito pacientes com diagnóstico de fibrose cística com média de 12 ± 7 anos de idade; $1,42 \pm 0,13$ m de altura; $39,2 \pm 10$ kg de peso corpóreo todos os pacientes apresentavam teste do suor positivo para fibrose cística. O programa de exercício foi aplicado de acordo com a necessidade de cada paciente. A média dos valores de GE-ME T foi $336,28 \pm 126,47$ e GE-FC foi de $261,60 \pm 69,61$ não foi observada diferença estatística entre os valores de gasto energético avaliados entre as duas metodologias ($p=0,19$). CONCLUSÃO: Embora haja metodologias específicas e sensíveis para avaliação do gasto energético, a metodologia utilizada mostrou resultados semelhantes, no entanto, devem-se considerar as respostas fisiológicas, parâmetros importantes para predição do gasto energético em pacientes com fibrose cística.

PO.011 VISITA DOMICILIAR: UM INSTRUMENTO DA EQUIPE INTERDISCIPLINAR DE FIBROSE CÍSTICA

CARLA FRANÇONE RESENDE TEIXEIRA, RENATA MORAES REZENDE, MARYSE OLÍVIA AVILA BARBOSA

HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II

Objetivo: A visita domiciliar constitui um instrumento facilitador na abordagem dos pacientes e sua família. Por meio desse recurso podemos entender a dinâmica familiar, com o objetivo de verificar as possibilidades de envolvimento da família no tratamento oferecido ao paciente, e estabelecer o vínculo entre equipe, paciente e família. A visita no domicílio visa englobar ações que às vezes não são alcançadas no ambulatório de consultas periódicas. Metodologia: A visita domiciliar é realizada pela equipe interdisciplinar constituída por: médico, enfermeiro, fisioterapeuta, nutricionista, assistente social e psicóloga. A identificação dos pacientes a serem visitados se dá mediante agendamento, com base na discussão de casos por toda a equipe, verificando prontuário, vulnerabilidade, gravidade, dificuldades psico-sociais e entendimento da patologia. Dentre os 157 pacientes do Centro de Referência de Fibrose Cística, 59 são da capital e região metropolitana, sendo esses os possíveis pacientes a serem visitados pela equipe, sejam eles pacientes com diagnóstico realizados pela triagem neonatal ou diagnósticos tardios. Conclusão: Nesses contatos as relações interpessoais dos profissionais da equipe, pacientes e familiares se fortalecem cada vez mais; e nisso criam-se vínculos que fazem com que os familiares adquiram maior segurança e confiança na rotina do tratamento e no ambulatório deste Centro de Referência. A possibilidade de estender o suporte da equipe aos familiares e demais pessoas de relevância na vida do paciente torna-se impar para lidar com as especificidades da doença e na adesão ao tratamento.

PO.012 PERFIL GLICÊMICO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

CLAUDIA DE CASTRO E SILVA, MARINA ALVES MELO, ANA PAULA RANGEL MONTENEGRO, ANDRESSA LÔES DE OLIVEIR, VÉRALICE MEIRELES SALES DE BRUIN.

HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN

A Fibrose Cística (FC) é uma doença caracterizada por doença pulmonar obstrutiva crônica, disfunção pancreática exócrina e níveis elevados de eletrólitos no suor. O risco de diabetes mellitus (DM) na FC é aproximadamente 20

vezes maior que na população geral, sendo o início das manifestações usualmente entre 15 e 21 anos. O declínio da função pulmonar está correlacionado à intolerância a glicose. Objetivos: Estudar a frequência de DM e intolerância a glicose em pacientes com FC relacionando-a com o tempo de doença clinicamente manifesta. Método: Estudo prospectivo envolvendo 13 pacientes, a partir de 7 anos, acompanhados no ambulatório de FC do Hospital Infantil Albert Sabin. Os pacientes foram submetidos a uma entrevista e posteriormente, foram avaliados a glicemia de jejum e o teste de tolerância oral a glicose - TTOG (ingestão de 75g de glicose para adolescente e adultos e 1,75K/g em crianças) sendo medida a glicemia e insulina sérica nos tempos: Zero, 30min, 60min, 90min e 120min. Resultados: Foram avaliados 13 pacientes com FC, sendo 50% do sexo feminino com idade entre 7 a 22 anos (média \pm DP = $12,92 \pm 4,78$). A maioria dos pacientes tinha comprometimento pulmonar e somente dois não apresentavam insuficiência pancreática. Havia relato de familiares com DM em 50% dos casos. Os pacientes avaliados tiveram diagnóstico de FC com idade variando de menos de 1 a 12 anos. O sintoma mais prevalente foi perda de peso, seguido de diarreia e tosse. No decorrer da doença, a cultura de orofaringe e escarro mostrou que 75% eram colonizados por pseudomonas e 2% apresentavam flora habitual. Os exames laboratoriais revelaram que todos os pacientes apresentavam hemoglobina glicosilada dentro dos valores da normalidade (média \pm DP = $5,46 \pm 0,38$), assim como também a glicemia de jejum, estava dentro da faixa de normalidade. No TTOG, a glicemia após 120 min variou de 69 a 151mg/dl, sendo a maioria menor do que 140mg/dl. Quatro pacientes apresentaram intolerância a glicose, segundo os critérios da Organização Mundial da Saúde (OMS)- glicemia entre 140 a 200mg/dl. Conclusão: Portadores de FC apresentam intolerância à glicose com glicemia de jejum normal. Nós sugerimos que a TTOG deve ser realizada anualmente a partir de 6 anos de idade. Não foi observada relação entre o tempo de doença e TTOG. Estudos envolvendo um maior número de pacientes devem corroborar os dados atuais.

PO.013 TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA (FC) NO ESTADO DO PARANÁ

EDUARDO STORTI, PAULO KUSSEK, CARLOS ANTÔNIO RIEDI, JOCEMARA GURMINI

HOSPITAL PEQUENO PRINCIPE

Doença de herança autossômica recessiva que atinge as glândulas exócrinas de múltiplos órgãos que evolui de forma crônica e progressiva, cujo diagnóstico e tratamento precoce é essencial. Com uma amostra de sangue do recém-nascido (RN) é possível suspeitar do diagnóstico para posteriormente confirmá-lo. Objetivos: Demonstrar dados referentes à triagem neonatal no Paraná desde a sua implantação no ano de 2001 até os dias atuais, e assim determinar a sua incidência no estado. Material e método: Levantamento dos registros da FEPE (Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional). O teste é baseado na coleta de amostra de sangue do RN até o 3º dia de vida, dosagem do tripsinogênio imunorreativo (TIR), cuja concentração costuma estar persistentemente elevada no sangue dos pacientes com FC, sendo repetido até 30 dias de vida quando os valores são superiores a 70ng/ml. Caso persistam os títulos elevados de TIR, confirma-se a doença pelo teste de suor. Resultados: De 2001 a 2009 foram triados 1.509.635 pacientes, dos quais,

17.233 casos com o 1º TIR elevado, 2.149 com o 2º TIR persistentemente elevado, sendo 121 casos confirmados pelo teste de suor. Conclusões: Pelo levantamento dos registros da Triagem Neonatal, estima-se a incidência da FC no Estado do Paraná em 1 paciente com FC para cada 12.476 nascidos vivos.

PO.014 PANCREATITE AGUDA E CISTO DE COLÉDOCO EM PACIENTE ESCOLAR COM FIBROSE CÍSTICA

ELAINE DE OLIVEIRA KHOURI, NATÁLIA DE AQUINO SILVEIRA, MARCELA DUARTE DE SILLOS, REGINA HELENA GUEDES DA MOTTA MATTAR, MARIA DE FÁTIMA DE FÁRIA SOARES, SONIA MAYUMI CHIBA, BEATRIZ NEUHAUS BARBISAN, CLÓVIS EDUARDO TADEU GOMES

UNIFESP

Objetivo: Descrever caso de pancreatite aguda e cisto de colédoco em paciente escolar com fibrose cística. **Caso clínico:** Criança de 8 anos, sexo feminino, diagnóstico de fibrose cística desde 1 ano e 9 meses, suficiente pancreática. Paciente deu entrada no serviço de emergência com história de vômitos há um dia e dor abdominal intermitente acompanhada de mal estar geral há 2 dias, que melhorava com analgésico, e piorava após a alimentação. Há um dia com vômitos incoercíveis. Ao exame físico paciente clinicamente bem sem sinais de toxemia e abdome sem anormalidades. Exames laboratoriais: Amilase 779 e lipase 3529. US abdome total : Pâncreas espessado medindo até 2,1 cm no seu diâmetro ântero-posterior com diminuição direta da sua ecogenicidade. Dilatação cística do segmento proximal hepato-colédoco. TC de abdome: Discutível proeminência da glândula pancreática associada a mínima obliteração da gordura adjacente. Ectasia focal alongada na extremidade distal do ducto cístico, próximo da junção com ducto hepático comum, correspondendo a cisto de colédoco. Paciente evoluiu com melhora progressiva com jejum, uso de sonda nasogastrica aberta e antiácidos. **Conclusão:** Pancreatite aguda é uma rara complicação na fibrose cística. Quando ocorre é relatado principalmente em adolescentes e adulto jovens. O achado de cisto de colédoco pode favorecer a evolução precoce para pancreatite aguda.

PO.015 PACIENTES HOMOZIGOTOS E NÃO HOMOZIGOTOS PARA DF508 EM UMA COORTE COM DIAGNÓSTICO PRECOCE: COMPARAÇÕES ENTRE CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS INICIAIS E EVOLUTIVAS

DANIEL ANTÔNIO DE ALBUQUERQUE TERRA, ELIZABET VILAR GUIMARÃES, IRMGARD DE ASSIS, ERICK MARTINS FARIA, RENATA FIGUEIREDO FREITAS, ANDRÉ ROCHA FIGUEIREDO, MARIA DAS GRAÇAS RODRIGUES DE OLIVEIRA, ÉRIKA DE ANDRADE VERSIANI OLIVEIRA, JULIANA ALVES HOEHNE, LUCIANA RESENDE CUNHA, MÉRUIPE VENÂNCIO ROMANINI, MARILENE MOREIRA, LUCIANA RIBEIRO SAMPAIO, MARGARIDA GONTIJO DO AMARAL.

FM/UFMG E NUPAD/UFMG.

Objetivo: Avaliar se pacientes homozigotos para DF508 diferem dos não homozigotos em relação às características clínicas ao diagnóstico precoce e características evolutivas. **Material e métodos:** Estudo observacional, longitudinal e retrospectivo de 56 pacientes com diagnóstico precoce, admitidos consecutivamente em ambulatório de FC. **Resultados:** 34% homozigotos para DF508 (G1) e 66% heterozigotos ou sem a mutação (G2). Em relação à presença de hipoalbuminemia, presença de hiponatremia, WAZ e HAZ ao diagnóstico, observou-se, respectivamente, nos grupos G1 e G2: 40 e 42% (p= 0,96); 27 e 72% (p=0,028); -2,2

+ 1,70 e -1,23 + 2,1 (p=0,12); -2,6 + 2,2 e -1,8 + 2,1 (p= 0,25). Evolutivamente, os grupos apresentaram-se com 33 e 31% de primoinfecção por P. aeruginosa (p=0,89). A prevalência de pacientes que se colonizaram cronicamente por P. aeruginosa em ambos os grupos é de 16,7% e 8,5% (p= 0,40). Os índices antropométricos atuais, para G1 e G2 são: WAZ - 0,67 + 1,35 e - 0,71 + 1,28 (p= 0,93); HAZ - 0,60 + 1,44 e - 0,81 + 1,62 (p= 0,63). **Conclusão:** Nessa coorte de pacientes, pacientes homozigotos para DF508 diferiram de não homozigotos apenas em relação à presença de hiponatremia ao diagnóstico, sendo mais prevalente nos não homozigotos. Os grupos não se diferiram em relação à evolução nutricional e índice de infecção crônica por P. aeruginosa.

PO.016 TERAPIA INALATÓRIA NA FIBROSE CÍSTICA. AVALIAÇÃO DO SISTEMA É IMPORTANTE?

EVANIRSO DA SILVA AQUINO, MÁRCIA MARIA GOMES DE SÁ, CINTIA ESTEVES SILVA GONÇALVES, PAULA DO CARMO FERREIRA, ISABEL FERREIRA TORRES, HILDA ANGÉLICA ITURRIAGA JIMENEZ, JANINI CANPEDELI, CRISTIANE CENACHI COELHO

UNI-BH/AMAM

Introdução: O uso da terapia Inalatória tem sido utilizado com frequência para tratamento da doença pulmonar em pacientes com fibrose cística; por combinar menor efeito sistêmico e maior rapidez de ação no órgão alvo. O sucesso da aerossolterapia depende do padrão respiratório, tipo de formulação medicamentosa e do equipamento utilizado para nebulização. **Objetivo:** Avaliar os compressores de nebulização utilizados pelos pacientes com FC atendidos no ambulatório de aerossolterapia com diferentes tempos de uso. **Material e métodos:** Para avaliação do compressor, foi considerado o valor da pressão gerada no compressor após ser ligado, utilizando um manômetro analógico de pressão, devidamente calibrado. Para a análise estatística foi considerado utilizado frequência de ocorrência e análise de correlação de Sperman com valor de p <0,05. **Resultados:** foram avaliados 39 compressores com média de utilização 1381,90 ± 1106,02 em dias. O valor mínimo de pressão necessária para funcionamento do compressor (pressão nominal) é de 1,27 Kgf/ Cm2 (18 PSI), durante a avaliação foi observado pressões médias de funcionamento de 1,25±0,51 Kgf/Cm2 (19,30± 8,14 PSI). Foi observada uma frequência de ocorrência de 51,45% dos compressores com pressão inferior ao valor de pressão nominal. Ao realizar a análise de correlação das variáveis, pressão do aparelho, tempo de utilização e número de medicamentos inalados, não foi observada correlação significativa. **Conclusão:** A avaliação periódica dos sistemas de aerossolterapia faz-se necessário para melhor aproveitamento da terapêutica.

PO.017 RECORRÊNCIA DE POLIPOSE NASAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA DURANTE CINCO ANOS DE SEGUIMENTO

SILKE AT WEBER, GIESELA FLEISCHER FERRARI, ANA CAROLINA SILVEIRA, RENATA MYOMASA

FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU-UNESP

Introdução: A polipose nasal (PN) frequentemente é complicação da fibrose cística. **Objetivo:** Estudar a incidência e recorrência de PN em crianças e adolescentes com fibrose cística durante 5 anos de seguimento. **Métodos:** Vinte e tres pacientes com fibrose cística foram submetidos à endoscopia nasal de rotina a cada 6 meses no período de

Janeiro de 2005 a Janeiro de 2010.. Sintomas clínicos, níveis de cloro no suor e genótipo foram avaliados. Presença e grau de PN foram avaliados por endoscopia, assim como sua recorrência . O tratamento de PN foi com corticoterapia tópica por 6 a 12 meses. Resultados: Na primeira endoscopia PN foi encontrada em 39,1% dos pacientes (5 bilaterais, 4 unilaterais) sem associação com níveis de cloro no suor, genótipo , sinais clínicos de gravidade ou sintomas nasais.. Durante os 5 anos, 16 pacientes (69,5%) evidenciaram pelo menos um evento de polipose, sendo que o paciente mais jovem tinha 32 meses de idade.. Na última endoscopia, 3 pacientes tinham PN, todos como recorrência.. Recorrência ocorreu em 10 pacientes (62,5%), 2 pacientes tiveram mais que uma recorrência..Quatro pacientes faleceram no período, 2 foram submetidos à cirurgia endoscópica e um paciente desenvolveu carcinoma de nasofaringe. Conclusão: O estudo evidenciou alta incidência de PN, mesmo na ausência de sintomas clínicos. Recorrência é elevada, tratamento clínico é eficaz, cirurgia é necessária em poucos pacientes. Os resultados mostram que endoscopias de rotina são altamente recomendáveis.

PO.018 HIPOALBUMINEMIA AO DIAGNÓSTICO NEONATAL DE FIBROSE CÍSTICA: DETERMINANTE DA EVOLUÇÃO NUTRICIONAL E DA INFECÇÃO PULMONAR?

DANIEL ANTÔNIO DE ALBUQUERQUE TERRA, ELIZABET VILAR GUIMARÃES, IRMGARD DE ASSIS, ERICK MARTINS FARIA, RENATA FIGUEIREDO FREITAS, ANDRÉ ROCHA FIGUEIREDO, RENATA DOS SANTOS VIEIRA FERNANDES, MICHELLE ROSA ANDRADE ALVES, PAULA VALADARES PÓVOA, CRISTINA GONÇALVES ALVIM, FILOMENA BELINA NUNES CACHICOLO MANUEL, JOSÉ ANDRADE FRANCO NETO, RENATA MARCOS BEDRAN.

FM/UFMG E NUPAD/UFMG.

Objetivo: Comparar pacientes com FC diagnosticados (triagem neonatal) com hipoalbuminemia e sem hipoalbuminemia quanto a evolução antropométrica e infecciosa. Materiais e métodos: Estudo observacional, longitudinal e retrospectivo. A amostra foi constituída por todos os pacientes admitidos no serviço de julho de 2003 a julho de 2008. Resultados: 45 pacientes foram admitidos no ambulatório de referência oriundos da triagem neonatal. Dosagem sérica de albumina foi solicitada na primeira consulta e pacientes foram classificados em dois grupos, com (G0) ou sem hipoalbuminemia (G1) ao diagnóstico. Dentre esses, 05 não apresentavam dosagem sérica de albumina ao diagnóstico. Ao diagnóstico, G0 e G1 apresentavam, respectivamente, os seguintes escores: WAZ: $-2,4 \pm 1,3$ e $-1,5 \pm 1,7$ ($p=0,06$); HAZ: $-2,9 \pm 1,2$ e $-1,7 \pm 2,0$ ($p=0,03$). Aos 06 meses: WAZ $-1,8 \pm 1,3$ e $-1,3 \pm 1,5$ ($p=0,32$); HAZ $-1,8 \pm 1,2$ e $-1,5 \pm 1,4$ ($p=0,50$). Com um ano: WAZ $-1,0 \pm 1,4$ e $-0,4 \pm 1,3$ ($p=0,23$); HAZ $-1,5 \pm 1,4$ e $-0,9 \pm 1,4$ ($p=0,26$). Em relação à aquisição de infecção respiratória até os 12 meses, 92,9% dos pacientes G0 e 82,6% dos pacientes G1 apresentaram infecção por *S. aureus* ($p=0,49$). Em relação à primoinfecção por *P. aeruginosa* encontrou-se, respectivamente, 14,3% e 34,8% ($p=0,12$). Conclusão: A hipoalbuminemia, embora se associe a índices antropométricos menores ao diagnóstico, não determina uma pior evolução nutricional no primeiro

ano de vida. Além disso, não se associa à aquisição de infecção respiratória.

PO.019 FIBROSE CÍSTICA: ESTRATÉGIAS DO CUIDAR DA ENFERMAGEM QUE CONTRIBUEM PARA A QUALIDADE DE VIDA.

GISELLE OLIVEIRA DA SILVA TASSIO, LADYLAINE DE SOUZA GOMES, VILMA DE OLIVEIRA M. SANTOS

UNIVERSIDADE FUMEC

A Fibrose Cística (FC) é uma doença crônica sistêmica de origem genética autossômica recessiva, classificada como uma desordem letal caracterizada pelo aumento na produção de muco. Objetivo: identificar as estratégias do cuidar de enfermagem que contribuem para a qualidade de vida dos pacientes portadores de fibrose cística. Material e método: para tanto, realizou-se uma revisão integrativa pautada em estudos empíricos e teóricos publicados em periódicos indexados nas bases de dados SCIELO, LILACS e MEDLINE. A população desse estudo foi constituída por 104 artigos e uma amostra de 12. Constatou-se que a maior parte dos estudos são primários (58,3%), encontrados no banco de dados MEDLINE (75%). O profissional que mais publica sobre a FC na literatura que compõe a amostra são os enfermeiros (54,8%) de nacionalidade Americana (56%). Resultado: em relação à problemática, evidenciou-se cientificamente que os cuidados de enfermagem devem focar modelos assistenciais educativos os que tenham a família como centro do apoio gerador de equilíbrio do ambiente terapêutico. Verificou-se também que o conhecimento aprofundado da fisiopatologia multisistêmica da doença contribui muito para a promoção holística dos cuidados dispensados a esses pacientes durante as exacerbações do agravo. Conclusão: os principais cuidados de enfermagem que contribuem com a qualidade de vida dos portadores de FC centram-se na educação em saúde, apoio à família, promoção de reuniões em grupo, estímulo ao autocuidado e especialização profissional. Sugere-se estudos com evidências mais fortes e aprofundados, que retratem a prática clínica de enfermagem em coerência com a realidade atual vivenciada pelos portadores de FC no Brasil.

PO.020 PARTICIPAÇÃO DE MÃES E PAIS NA ADMINISTRAÇÃO DOS MEDICAMENTOS INALADOS E FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA PARA COM SEUS FILHOS COM FC.

HILDA ANGÉLICA ITURRIAGA JIMENEZ

DEPARTAMENTO DE FISIOTERAPIA UFMG

INSTITUIÇÃO: ASSOCIAÇÃO DE MUCOVISCIDOSE DE MINAS GERAIS (AMAM)

Racional: A terapia Inalatoria tem por objetivo de reduzir as infecções bacterianas recorrente dos fibrocísticos. A depuração brônquica aproveita o efeito dos mucolíticas nebulizados, evitando a tosse que elimina os antibióticos e antiinflamatórios inalados. Objetivo: O objetivo do estudo foi identificar o grau de participação dos pais na terapia Inalatoria. Método: Solicitamos aos participantes da Assembléia Anual da (AMAM); que responderam um questionário relativo à administração dos medicamentos inalados e a inclusão da depuração brônquica. Obtivemos 125 respostas dos 147 presentes. Resultados: Pergunta: Escreva os nomes dos medicamentos inalados que seu filho faz uso

no momento. Analisamos através do teste não paramétrico Qui-Quadrado.

Tabela

	Sabe	Não Sabe	Total
Pais	27	12	39
Mães	45	08	53
Total	72	20	92

O valor foi de 3,841. p estaria entre 0.05 e 0.01. Rejeita a hipótese nula que pais e mães estão igualmente envolvidos na terapia Inalatoria.

Pergunta: Inclusão da fisioterapia respiratória na terapia Inalatoria

Tabela

	Faz	Não Faz	Total
Pais	18	21	39
Mães	23	30	53
Total	41	51	92

O valor foi =0.06, aceita a H_0 ; que não há diferença entre pais e mães no cuidado da eliminação do muco. Discussão. Mães aparentemente são mais envolvidas com a saúde dos filhos. Ambos não incluem a depuração brônquica. O que mostra pouca adesão a fisioterapia respiratória. Palavras Chaves: Fibrose cística, inalação, aderência.

PO.021 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS INICIAIS DA FIBROSE CÍSTICA SÃO DIFERENTES ENTRE MAIS JOVENS E MAIS VELHOS?

IEDA REGINA LOPES DEL CIAMPO, LIDIA ALICE GOMES MONTEIRO MARIN TORRES, ALBIN AUGUSTIN, REGINA SAWAMURA, MARIA INEZ MACHADO FERNANDES

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO- FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO

Objetivo: avaliar características clínicas iniciais de portadores de Fibrose Cística em ambulatório de referência, de acordo com o ano de nascimento. Métodos: estudo analítico, retrospectivo, 93 prontuários de pacientes atendidos em 2008 no HCRP- FMP-USP. Variáveis: sexo, idade ao diagnóstico, idade ao início dos sintomas, manifestações respiratórias e/ou gastrointestinais ao diagnóstico. Divididos em grupo I (nascidos até 1985) e II (nascidos após 1985). Calculados qui-quadrado e teste exato de Fisher (IC=95%, $p < 0,05$). Resultados: 15,1%(8) e 84,9%(79) pertenciam aos grupos I e II. Sexo masculino: 71,4 %(10) e 55,7%(44); grupos I e II. Idade de início dos sintomas <13 meses de idade em 57,1% (8) no grupo I e 89,9% (71) no grupo II ($t=935;2=9,9$; $p=0,001$). Idade ao diagnóstico < 5 anos em 35,7% (5) no grupo I e 82,3% (65) no grupo II ($t=935;2=13,8$; $p=0,0001$). Manifestações digestivas ao diagnóstico em 57,1% (8) no grupo I e 65,8% (52) no grupo II; e respiratórias em 100%(14) no grupo I e 83,5%(66) no grupo II. Discussão: A diferença foi estatisticamente significativa para a idade de início dos sintomas e idade ao diagnóstico, sendo que no grupo I ambos foram mais tardios. Houve ausência de significância em relação ao início dos sintomas ao diagnóstico (respiratórios ou gastrointestinais). Estudos posteriores seriam necessários para avaliar se o início mais tardio dos sintomas, bem como

da idade ao diagnóstico poderiam estar relacionados aos quadros de menor gravidade e com maior sobrevida.

PO.022 INALOTERAPIA PARA PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA CENTRO VIVA VIDA - JUIZ DE FORA

JOSELICI DA SILVA, ROSA MARIA DE CARVALHO, MARESSA VIEIRA FERREIRA, LAURA NASCIMENTO HALFELD, CRISTINA MARA NUNES DE PAULA COELHO, ANA LÚCIA DE ALMEIDA VARGAS, ALINE DE CARVALHO BRÁZ, HILA MARTINS CAMPOS FARIA, LUCIMAR DUARTE DE ABREU, MARIA CARMEM BASTOS ABIB, MARTA CRISTINA DUARTE HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE JUIZ DE FORA

Introdução: O Centro Viva Vida e o Centro de Referência em Fibrose Cística do Hospital Universitário da UFJF prestam atendimento às crianças fibrocísticas. O projeto de inaloterapia vem complementar, através de parceria entre as equipes, a assistência prestada. O grupo de inaloterapia, através de ações educativas, visa a proporcionar um recurso a mais no tratamento, contribuindo para maior adesão ao tratamento e evolução satisfatória do quadro clínico. Objetivos: Prestar atendimento integral às crianças e seus cuidadores, orientando-os sobre o modo correto de utilização de medicamentos e os cuidados com a manutenção do equipamento, assim como particularidades de atuação da equipe interdisciplinar. Material e Método: Os grupos são realizados semestralmente, coordenados por fisioterapeutas, nutricionistas, assistentes sociais, psicólogos, pediatras e enfermeiros, respeitando o estágio de colonização das crianças. As etapas desenvolvidas são: 1.Educação sobre a doença (fisiopatologia); 2.Orientações profissionais específicas; 3. Informações sobre manutenção do equipamento e uso da medicação; 4. Técnicas fisioterápicas. O trabalho é realizado com o auxílio de: cartilhas e folhetos educativos, painéis explicativos e atividades práticas como montagem e higienização de nebulizadores e espaçadores e demonstração de técnicas respiratórias. Conclusão: Espera-se que o trabalho de inaloterapia em grupo promova o estreitamento das relações entre paciente/família e equipe de saúde, assim como entre paciente/família e instituição, favorecendo o desenvolvimento de segurança e confiança no tratamento e na equipe interdisciplinar, contribuindo para uma comunicação eficaz que vise a atingir os anseios da família.

PO.023 DIAGNÓSTICOS DE ENFERMAGEM EM FIBROSE CÍSTICA

JOSÉ DO CARMO ROCHA, VALESKA NUNES DOS REIS

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO - UFJF

A Fibrose Cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva, incurável, e que se caracteriza por infecções crônicas e recorrentes do pulmão, insuficiência pancreática e elevados níveis de cloro no suor. A significativa variação das características clínicas da FC, associada as singularidades e especificidades dos cuidados de enfermagem que são demandados pelo paciente portador da doença, despertou-nos o interesse em realizar um levantamento bibliográfico acerca dos principais diagnósticos de enfermagem identificados na FC, com o objetivo de orientar e embasar teórica e cientificamente a estruturação e implementação da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) do Centro de Referência de Fibrose Cística de um Hospital de Ensino do Município de Juiz de Fora/MG. Optou-se para a

realização deste estudo por uma revisão bibliográfica do tipo descritivo-exploratória, de abordagem qualitativa, através da busca direta de artigos científicos e por pesquisa na base de dados LILACS e MEDLINE. Foram selecionados 30 artigos científicos de enfermagem publicados a partir de 2001. O recorte temporal explorado está relacionado com o período de implementação da abordagem diagnóstica no Estado. Através da análise do material obtido, os diagnósticos de enfermagem mais prevalentes foram: controle terapêutico ineficaz, déficit do volume de líquidos, troca de gases prejudicada, desobstrução ineficaz de vias aéreas, diarreia e constipação intestinal. Concluiu-se que ainda há poucos estudos e publicações referente ao tema em estudo. O levantamento das necessidades afetadas tem proporcionado conhecimento para implementação da SAE e instiga, ainda, novos estudos para melhorar a qualidade da assistência de enfermagem.

PO.024 PRÉ E POS TRANSPLANTE PULMONAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

LAÍS CRISTINA RIZZO, JOCIMAR PRATES MÜLLER, KETRIN MICHELLINI GAUER

Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre

Objetivo: Avaliar o pré e pós transplante pulmonar de pacientes com fibrose cística submetidos à reabilitação pulmonar
Metodologia: Avaliados sete pacientes, retrospectivamente, que realizaram transplante pulmonar e foram submetidos à reabilitação, no Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre. As variáveis foram: sexo, idade, índice de massa corpórea (IMC), colonização bacteriana, VEF1, CVF, distância percorrida no Teste de Caminhada dos 6 Minutos (TC6'), sensação de dispnéia, desconforto em membros inferiores, frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), saturação periférica de oxigênio (SpO2), tipo de doador, tempo de internação, aderência a reabilitação pulmonar. Análise estatística descritiva, com média para variáveis simétricas e mediana para variáveis assimétricas. Resultados: Dos sete pacientes estudados quatro eram do sexo feminino, com idade média de 283 ± 96 meses, IMC médio de $20,89 \pm 2,39$, tempo de internação médio de $31,14 \pm 12,75$, somente um paciente não apresentou colonização prévia de *Pseudomonas aeruginosa*, um paciente não participou da reabilitação pulmonar e somente um transplante foi intervivos. O incremento mediano no VEF1 foi de 0,78 (0,29;0,94), no CVF 0,65 (0,41;1,16) e na distância percorrida no TC 6 36,5m (23 - 52), sendo nesta última considerada em apenas quatro pacientes. Não houve diferença no desconforto em membros inferiores e houve redução mediana de 3 pontos nas diferenças de sensação de dispnéia, de 21bpm na FC, de 31rpm na FR e a variação mediana na SpO2 diminuiu 13%. Conclusão: Devido ao tamanho da amostra, não se pode concluir que houve incrementos significativos das variáveis analisadas. Uniformizar protocolos para novos estudos.

PO.025 APLICAÇÃO DE UM INSTRUMENTO DE TRIAGEM PARA RISCO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA

LENYCIA DE CASSYA LOPES NERI, FLÁVIA PERTON RIOS, IGOR FELÍCIO GOMES, FABIOLA VILLAC ADDE
INSTITUTO DA CRIANÇA - HCFMUSP

Objetivo: Avaliar a concordância inter-observadores na aplicação de um instrumento de triagem para risco

nutricional em crianças com fibrose cística (FC). Métodos: Revisão de prontuários dos pacientes com FC seguidos no ambulatório de Pneumologia do Instituto da Criança, com idade entre 2 a 10 anos. O formulário baseou-se em instrumento previamente elaborado e validado, o qual classifica o risco nutricional de acordo com três índices: índice de massa corpórea (IMC - risco se menor que percentil 50), velocidade de ganho de peso (g/ dia) e de crescimento (cm/ ano). Estes dois últimos são comparados com uma tabela de valores esperados. Cada índice recebe uma pontuação, cuja soma pode variar de 0 a 6 (quanto maior escore, maior risco), correspondente a uma classificação em: nenhum ou baixo, moderado ou alto risco nutricional. Os dados foram coletados e digitados em duplicata, por dois pesquisadores treinados. Estimou-se a concordância entre os observadores por meio da medida estatística kappa ($p < 0,05$). Resultados: Foram avaliados 34 pacientes, 17F:17M, com média de idade de $6,89 \pm 1,84$ anos. No que diz respeito à classificação de risco nutricional, 14 (41,2%) crianças foram classificadas com nenhum ou baixo risco, 17 (50%) com risco moderado e apenas 3 (8,8%) pacientes com alto risco. Foi encontrada uma concordância importante (kappa: 0,74; $p < 0,001$) da classificação do risco nutricional entre observadores. Conclusões: Houve concordância inter-observadores na aplicação do instrumento de triagem de risco nutricional em FC, sendo este mais uma ferramenta disponível para avaliação do risco nutricional de pacientes com FC.

PO.026 A INFLUÊNCIA DA IDADE NA ADESÃO A FISIOTERAPIA DE CRIANÇAS/ADOLESCENTES

LUCIANA ARAÚJO LIMA MACHADO, CARLOS ROBERTO PINTO PEREIRA, ROBERTA FERNANDES CORREIA, NELBE NESI SANTANA, MARCIA CORRÊA DE CASTRO, CHRISTINE P. GONÇALVES
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA

CONTEXTUALIZAÇÃO: A fibrose cística é uma doença genética, sendo que o comprometimento respiratório é uma das principais manifestações clínicas. A fisioterapia consiste em tratamento essencial na rotina desses pacientes e a adesão é um dos principais fatores determinantes do sucesso do tratamento. OBJETIVO: Analisar se a idade influencia no grau de adesão à fisioterapia respiratória de crianças e adolescentes com fibrose cística. METODOLOGIA: Estudo transversal, realizado com crianças/adolescentes com fibrose cística. Foram coletados dados clínicos, demográficos e frequência ao ambulatório de fisioterapia respiratória. O grau de adesão foi definido pelo número de presenças dividido pelo número total de consultas a que o paciente deveria comparecer. Os dados são apresentados em frequência relativa ou média \pm desvio-padrão. A análise estatística foi feita pela análise de variância de uma via e regressão linear. RESULTADOS: Foram analisados os dados de 24 pacientes, com idade entre 0 e 14 anos. A média do grau de adesão à fisioterapia foi $64,0 \pm 23,9\%$. Em 41,6% dos casos a adesão foi considerada boa, em 29,2% regular e em 29,2% ruim. Pacientes com boa adesão ao tratamento eram mais jovens ($p < 0,05$). Na análise de regressão linear entre idade e grau de adesão, o coeficiente de regressão foi de 0,40 ($p < 0,05$). A idade influencia em 16% no grau de adesão ($R^2 = 0,16$). CONCLUSÃO: O estudo mostra que um dos fatores que pode influenciar no grau de adesão à fisioterapia é a faixa etária, o que demonstra a importância de se discutir medidas que

possibilitem uma atenção direcionada às necessidades de cada paciente.

PO.027 ANÁLISE DA ESPIROMETRIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

CHRISTINE PEREIRA GONÇALVES, LUCIANA ARAÚJO LIMA MACHADO
LUANDA DIAS DA SILVA, RAQUEL REGINA PIRES DE SOUZA, SANDRA LISBOA

INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA

Introdução: A fibrose cística é uma doença genética, de acometimento sistêmico, podendo causar distúrbios respiratórios. A espirometria é um dos exames utilizados para diagnóstico da disfunção ventilatória assim como para acompanhamento da evolução da doença. **Objetivo:** Avaliar a evolução das variáveis espirométricas em crianças e adolescentes com fibrose cística. **Métodos:** Foram analisados os exames espirométricos de crianças e adolescentes com fibrose cística na faixa etária de 6 aos 18 anos. Foram incluídos os participantes com pelo menos 2 espirometrias no período de 1999 a 2010. Todos os exames foram realizados seguindo os critérios recomendados pela American Thoracic Society. Os dados são mostrados em média, desvio-padrão ou frequência relativa. **Resultados:** Foram avaliadas 154 espirometrias, de 53 pacientes, 57% do sexo feminino, com idade de 14,4±3,6 anos. O tempo médio de acompanhamento foi de 3,7 anos, variando de 1 a 11 anos. No início do acompanhamento, 35,8% dos participantes apresentavam distúrbio ventilatório. Ao final, esse valor subiu para 52,8%. Dentre CVF, VEF1 e VEF1/CVF, a variável que teve maior variação foi o VEF1, com uma diminuição média de 8,7% durante o período de seguimento. **Conclusão:** Conclui-se que a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística declina gradualmente com o passar dos anos e que a espirometria, realizada de forma seriada, é uma forma não invasiva de se monitorar a disfunção pulmonar.

PO.028 PERCEPÇÃO DO FAMILIAR SOBRE A EQUIPE MULTIDISCIPLINAR

LUCIANA MARTINS SARAIVA, NORBERTO LUDWIG NETO, MONICA CHANG, JOSÉ EDUARDO FERREIRA PEREIRA, ELIANA BARBOSA, DANIELA ISRAEL, ELAINE DAMIANI ABREU

HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO

Um fator de importante contribuição na promoção de controle da doença crônica é a relação do doente com os profissionais que o assistem. Este trabalho é uma pesquisa que teve com objetivo analisar a percepção do familiar do paciente portador de FC que realiza tratamento no Hospital Infantil Joana de Gusmão-SC(HIJG-SC). A amostra foi composta por familiares responsáveis (mãe/pai) de 17(dezessete) crianças e adolescentes portadores de FC que realizam atendimento no ambulatório e na internação no HIJG-SC. Os dados foram coletados através de entrevistas semi-estruturadas e analisadas a partir da técnica Análise de Conteúdo. Os resultados deste trabalho indicaram 06 (seis) categorias que permitiram aos profissionais da referida equipe delinear ações que contribuam para a melhoria da adesão ao tratamento do paciente com FC. São elas: 1) Comunicação entre paciente e equipe; 2) Trabalho em Equipe; 3) Atendimento Ambulatorial; 4) Atendimento de Internação; 5) Aspectos Negativos no Tratamento; 6) Aspectos Positivos no Tratamento. Para que os pacientes tenham boa adesão,

é importante que sintam algum benefício, tenham uma supervisão familiar e uma relação positiva com a equipe que prescreve.

PO.029 DIAGNÓSTICO TARDIO DE FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTE COM DOENÇA CELÍACA

MARCELA DUARTE DE SILLOS, SONIA MAYUMI CHIBA, VERA LUCIA SDEPANIAN, BEATRIZ BARBISAN

UNIFESP

OBJETIVO: descrever um caso de paciente com doença celíaca e fibrose cística. **CASO CLÍNICO:** SSP, 16 anos, natural e procedente de São Paulo. A paciente apresentava desde lactente crises de broncoespasmo de repetição e esteatorréia (van de Kamer 25,1 g de gordura/24h). Aos 9 anos de idade foi encaminhada para investigação em serviço de gastropediatria, sendo realizada biópsia intestinal com achados típicos de doença celíaca. Inicada dieta sem glúten, evoluiu com melhora da diarreia e normalização da biópsia intestinal. Entretanto, mantinha esteatorréia. Solicitado dosagem de cloro no suor e pesquisa da mutação delta F 508, confirmando o diagnóstico de fibrose cística. TC pâncreas: lipossubstituição da cauda do pâncreas. Iniciado tratamento com enzimas pancreáticas, com melhora do quadro, eutrofia e sem queixas. **CONCLUSÃO:** a associação de doença celíaca com fibrose cística é rara e deve ser lembrada em casos de doença celíaca que não melhoram com a dieta de exclusão do glúten, e ainda, em casos de fibrose cística que não evoluem satisfatoriamente bem com o uso de enzimas pancreáticas.

PO.030 EVOLUÇÃO CLÍNICA DE UMA POPULAÇÃO ADULTA PORTADORA DE FIBROSE CÍSTICA (FC) ENTRE OS ANOS DE 2005 A 2010: AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR E ESTADO NUTRICIONAL.

ANA PAULA PARAGUASSU SOARES, VALÉRIA MARIA AUGUSTO, MARCELO BICALHO DE FUCCIO

HOSPITAL DAS CLINICAS-UFMG E HOSPITAL JULIA KUBITSCHKEK-FHEMIG

Objetivos: Avaliar retrospectivamente a evolução da função pulmonar e do estado nutricional de pacientes adultos portadores de FC acompanhados nos ambulatórios de referência dos Hospitais das Clínicas / UFMG e Júlia Kubitschek / FHEMIG de 2005 a 2010. **Resultados:** 49 pacientes, 25 (51%) homens, média de idade: 29,18 ± 10,98. Ao analisar o total de pacientes foi evidenciado que a capacidade vital (CV) em litros foi de 3,12 ± 1,13L para 2,97 ± 1,17L (p = 0,74) e em %previsto de 80,42 ± 22,81% para 76,34 ± 25,23 (p=0,036), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) foi de 2,10 ± 1,00 L para 1,96 ± 0,98L (p=0,022), em %previsto de 62,2 ± 26,04% para 58,5 ± 26,92% (p=0,116). Peso e IMC respectivamente: 54,6 ± 10,70Kg para 56,6 ± 11,38Kg (p=0,04); 20,3 ± 3,37 para 21,3 ± 3,32 (p=0,03). Ao separar em dois grupos definidos Com e Sem Adesão ao tratamento foi evidenciado que no Grupo Com Adesão: CV: 3,27 ± 1,29L(80,54 ± 25%) para 3,22 ± 1,22L(79,60 ± 24,5%); VEF1: 2,082 ± 1,14L(59,64 ± 26,57%) para 2,087 ± 1,09L(56,68 ± 26,78%) ambos sem diferença estatisticamente significativa. O peso e IMC respectivamente 57,28 ± 10,92Kg para 59,40 ± 11,52Kg e 20,93 ± 3,71 para 21,79 ± 3,31 (p<0,05). No Grupo Sem Adesão: CV: 2,92 ± 0,8 5L(80,28 ± 20,14%) para 2,63 ± 0,88L(72 ± 26,10%); VEF1: 2,11 ± 0,78L(65,53 ± 25,57%) para 1,80 ± 0,81L(56,80 ± 27,69%) (p<0,05). Peso e IMC

respectivamente $51 \pm 9,5$ Kg para $52,8 \pm 10,28$ Kg ($p=0,043$) e $19,5 \pm 2,73$ para $20,53 \pm 3,28$ ($p=0,111$). Conclusão: Estabilidade funcional pulmonar satisfatória pode ser alcançada com o arsenal terapêutico atual. Entretanto, a adesão a terapêutica inalatória parecer ser um dos pontos fundamentais para que este benefício seja atingido.

PO.031 COLONIZAÇÃO BACTERIANA DO ESCARRO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

MARTA CRISTINA DUARTE, CRISTINA MARA DE PAULA NUNES COELHO, EDMILTON PEREIRA DE ALMEIDA, ROSA MARIA CARVALHO, JOSELICI DA SILVA, MURILLO GOMES OLIVEIRA, TARCÍSIO JOSÉ DA SILVA JÚNIOR, MARCELO MARTINS PACHECO.

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

Objetivos: identificar os patógenos prevalentes na cultura de escarro dos pacientes regularmente atendidos no Centro de Referência em Fibrose Cística do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora (HU/UFJF). Material e método: foram verificados os resultados das culturas de escarro dos pacientes, sendo as amostras colhidas pelas fisioterapeutas do Centro de Referência e encaminhadas ao laboratório do HU/UFJF. Resultados: Dos 18 pacientes cadastrados no Centro, 13 pacientes foram analisados, sendo 53,8% do sexo masculino, 76,9% da raça branca, 53,8% residentes fora da cidade de Juiz de Fora, 61,5% não originados da triagem neonatal e 15,4% apresentaram íleo meconial. A mediana de idade dos pacientes foi 26 meses (4 a 175 meses) e a mediana de idade dos pacientes à primeira colonização foi 9 meses (1 a 139 meses). Verificou-se que 92,3% dos pacientes estavam colonizados, havendo apenas um paciente ainda não colonizado. Os principais patógenos observados, em ordem decrescente de frequência, foram *Staphylococcus aureus* sensível (69,2%), *Pseudomonas aeruginosa* sensível (46,2%), *Staphylococcus aureus* resistente (38,5%), *Burkholderia cepacia* (30,8%), *Pseudomonas aeruginosa* resistente (15,4%), *Haemophilus* sp (7,7%) e outras bactérias (15,4%). Conclusão: A colonização da maioria dos pacientes fibrocísticos acontece, precocemente, ainda no primeiro ano de vida, o que sugere a necessidade de medidas consistentes para o controle de infecção e segregação dos pacientes. Adicionalmente, observa-se uma prevalência ascendente e preocupante de bactérias resistentes nas amostras de escarro.

PO.032 BENEFÍCIOS DA GASTROSTOMIA NA FIBROSE CÍSTICA: RELATO DE CASO

PAULA VALLADARES PÓVOA GUERRA, RENATA DOS SANTOS VIEIRA FERNANDES, MICHELLE ROSA ANDRADE ALVES, ELIZABET VILAR GUIMARÃES

UFMG

Relato de caso: W.J.S. apresentou diagnóstico de Fibrose Cística aos 2 meses pelo teste do suor após triagem neonatal alterada - dosagem de imunotripsina reativa. No início do tratamento apresentava cansaço, tosse, esteatorreia, diarreia, edema, hepatomegalia, anemia e hipoatividade. Iniciou terapia de reposição enzimática desde então. Esteve em uso de leite materno complementado com fórmula láctea infantil industrializada desde um mês de vida e a introdução de alimentos ocorreu como preconizado para idade. Fez uso de triglicérideo de cadeia média desde 3 meses. Paciente

evoluiu com baixo peso ($P < 3$) e estatura oscilante ($P < 3$ a $P 25$), perda de peso contínua, inapetência, em uso de 16.000 unidades de enzima/kg/dia, sendo realizada a gastrostomia para melhora nutricional. A criança recebeu diariamente 40% das necessidades calóricas pela gastrostomia, com infusão noturna, e dieta oral hipercalórica em livre demanda, com ganho de peso satisfatório. Atualmente, a criança está com 4 anos, peso ($P > 75$) e estatura ($P 50$) adequados, IMC=17,7 kg/m² ($P 95$), dieta enteral noturna (dias alternados), apetite preservado, em uso 8.000 unidades de enzima/kg/dia, fisioterapia frequente e boa evolução. Equipe avalia a possibilidade de retirada da gastrostomia. Conclusão: A gastrostomia deve ser avaliada como opção terapêutica para melhora da qualidade de vida do paciente (melhora nutricional, da função respiratória e da atividade física), sendo sempre apoiada pela equipe multiprofissional, principalmente, nos aspectos relativos à imagem corporal, higienização, condições sanitárias da moradia, acesso à dieta e adesão ao tratamento. Mas ainda são necessários estudos randomizados multicêntricos para estudar a eficácia e possíveis efeitos adversos dessa intervenção.

PO.033 CORRELAÇÃO DA DENSIDADE MINERAL ÓSSEA, FUNÇÃO PULMONAR, CAPACIDADE FUNCIONAL E IDADE DE DIAGNÓSTICO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

GUILHERME CARDENAZ DE SOUZA, GABRIELE TIECHER, PATRÍCIA XAVIER HOMMERDING, TAÍSA FRESCURA PAIM, PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA, MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO
PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL - PUCRS

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença genética que acomete diversos sistemas. Evidências sugerem que pacientes fibrocísticos podem apresentar deficiência na mineralização óssea. Objetivo: avaliar a densidade mineral óssea de pacientes com FC em acompanhamento ambulatorial no Hospital São Lucas da PUCRS e correlacioná-la com possíveis variáveis intervenientes. Material e Método: Este é um estudo transversal no qual foram incluídos 18 pacientes com FC e idade entre seis e vinte anos. Foram coletados dados referentes ao paciente (nome, idade, sexo), peso, altura e idade de diagnóstico. Após, os pacientes foram submetidos a uma avaliação clínica interdisciplinar, ao teste de função pulmonar e avaliação da capacidade funcional (teste da caminhada 6 minutos). Foram aplicados os questionários de qualidade de vida em FC e realizada a densitometria óssea na coluna lombar. Resultados: as crianças avaliadas encontram-se dentro de uma faixa de normalidade para a densidade mineral óssea. Esta se correlacionou de forma moderada com o volume expiratório forçado no primeiro segundo ($r=0,40$; $p=0,05$) e com a capacidade vital forçada ($r=0,52$; $p=0,01$). Já a idade apresentou uma correlação inversa e moderada ($r=-0,53$; $p=0,01$) com a densidade óssea, assim como a idade de realização do diagnóstico da doença ($r=-0,52$; $p=0,01$). Não foram encontradas correlações significativas com os dados do questionário de qualidade de vida, índice de massa corporal e distância caminhada no teste dos 6 minutos. Conclusão: Os pacientes avaliados apresentam densidade mineral óssea dentro dos valores normais estabelecidos e que se correlaciona com a função pulmonar e idade de diagnóstico.

PO.034 ANASARCA E ACRODERMATITE ENTEROPÁTICA COMO MANIFESTAÇÕES INICIAIS DE FIBROSE CÍSTICA

NATÁLIA DE AQUINO SILVEIRA, FRANCYELLY WISNIEWSKI YAMAMOTO, ANA PAULA B SIMÕES, JULIANA F MAURI, MARCELA DUARTE DE SILLOS, SONIA MAYUMI CHIBA, BEATRIZ NEUHAUS BARBISAN, CLÓVIS EDUARDO TADEU GOMES

UNIFESP

Objetivo: Descrever caso de fibrose cística em lactente de 2 meses com anasarca e lesões de pele como manifestações iniciais de fibrose cística. Caso clínico: LAS, feminino, 2 meses, em aleitamento materno exclusivo iniciou lesões eritemato-descamativas em placas em região genital que evoluíram para toda superfície corporal. Após 1 semana houve ganho de peso excessivo e edema de extremidades inferiores que evoluiu para edema generalizado -anasarca. Paciente mantinha bom estado geral, apetite preservado, diurese sem alterações. Apresentava evacuações com fezes líquidas desde nascimento, em geral após mamadas, amarelo/esverdeadas, brilhantes e com muco. Antecedente familiar: irmã falecida aos 10 meses com fibrose cística. Apresentava albumina sérica de 1.4g/dl. Dosagem de cloro no suor: 88mEq/L. Biópsia de pele: acrodermatite enteropática. Após a introdução de enzimas pancreáticas evoluiu com regressão do edema e bom desenvolvimento pondero estatural. Conclusão: Anasarca e acrodermatite enteropática são apresentações incomuns na FC, e reversíveis com a correção da insuficiência pancreática e suporte nutricional.

PO.035 RELATO DA EXPERIÊNCIA PRELIMINAR COM O TESTE DA CONDUTIVIDADE NO SUOR.

MARTA CRISTINA DUARTE, CRISTINA MARA DE PAULA NUNES COELHO, MARIANA SOARES PIRES, MARIA DE CASTRO, MARIA HELENA BRAGA, JOSEANA APARECIDA DA SILVA, LARISSA NEGRÃO REBELO DE ALMEIDA RICCI.

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

OBJETIVOS: Descrever os resultados obtidos no teste de condutividade no suor em pacientes encaminhados ao laboratório do Centro de Referência em Fibrose Cística do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora. MATERIAL E MÉTODO: No período de outubro de 2009 a junho de 2010, foram realizados 65 testes do suor, sendo colhidas duas amostras por exame. Os pacientes com amostra de suor insuficiente foram excluídos do estudo. O suor foi obtido através da iontoforese pela pilocarpina, coletado no sistema Macroduct[®] 61650. Foram realizadas leituras imediatas através do analisador de condutividade do suor Sweat Check[®] 61650; (Wescor). Todos os exames foram realizados por 2 técnicas capacitadas. RESULTADOS: Dos pacientes submetidos ao teste, 50,8% eram do sexo feminino e a idade média foi 3,8 anos. Na faixa de normalidade para a fibrose cística (condutividade inferior à 60 mmol/L), foram obtidos 87,7% dos resultados, com valor médio da condutividade no suor de 30,9 mmol/L. Na faixa intermediária (60- 79 mmol/L) encontrou-se 9,2% dos resultados, com valor médio da condutividade de 69,4 mmol/L. Foram considerados alterados (superior à 80 mmol/L) 3,1% dos resultados, com condutividade média de 118 mmol/L, resultados confirmados pelo teste do suor convencional em Belo Horizonte. CONCLUSÕES: Apesar do pequeno número de testes realizados, observa-se uma diferença significativa entre os resultados normais e alterados. No entanto, novos

estudos são necessários para estabelecer o real valor deste método, considerado, até o momento, uma triagem para o diagnóstico de Fibrose Cística.

PO.036 ASSOCIAÇÃO ENTRE ESTADO NUTRICIONAL E COLONIZAÇÃO BACTERIANA NA FIBROSE CÍSTICA.

MARIANA FAVACHO, MÔNICA C. FIRMIDA, MARCOS CÉSAR S. CASTRO, LUCINÉRI SANTOS, AGNALDO JOSÉ LOPES, CLÁUDIA HENRIQUE DA COSTA

POLICLÍNICA PIQUET CARNEIRO - UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO (UERJ)

Objetivo: Avaliar a associação entre o estado nutricional e o tipo de colonização bacteriana no grupo de pacientes adultos, portadores de fibrose cística (FC), acompanhados na Policlínica Piquet Carneiro da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). Material e Método: Foi avaliado o índice de massa corporal (IMC) de 32 pacientes portadores de FC, os quais foram subdivididos em: 1) colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* (PA); 2) colonizados por *Burkholderia cepacia* (BC), com ou sem PA associada; 3) não-colonizados (NC). Para avaliação do IMC (kg/m²), foram utilizados os seguintes pontos de corte estabelecidos para adultos: < 18,5 (baixo peso); 18,5 e < 25 (adequado); 25 e < 30 (sobrepeso); 30 (obesidade). Resultados: Dos 32 pacientes, 16 eram homens, com média de idade de 26 anos, sendo 21 colonizados por PA, quatro por BC e sete NC. Dentre os colonizados por PA, 11 (52,4%) tinham peso adequado, 6 (28,6%) sobrepeso e 4 (19%) baixo peso. Dentre os colonizados por BC, 2 (50%) apresentavam baixo peso e 2 (50%) peso adequado. No grupo NC, 3 (42,9%) pacientes tinham peso adequado, 3 (42,9%) sobrepeso e 1 obesidade (14,2%).

Conclusões: Na amostra avaliada, o baixo peso só foi observado em pacientes colonizados, sendo que metade dos pacientes com *Burkholderia cepacia* encontrava-se dentro desse grupo. O papel do estado nutricional no curso clínico da FC, especialmente no que tange à colonização brônquica, necessita de maior esclarecimento na literatura.

PO.037 AS REPRESENTAÇÕES SOCIAIS DA FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES ADULTOS.

LUCINÉRI SANTOS, MÔNICA C. FIRMIDA, MARCOS CÉSAR S. CASTRO, MARIANA FAVACHO, AGNALDO JOSÉ LOPES, CLÁUDIA H. DA COSTA

POLICLÍNICA PIQUET CARNEIRO - UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO (UERJ)

Objetivo: Com o aumento da expectativa de vida, a fibrose cística (FC) vem provocando, nos pacientes adultos, vários problemas sociais, tanto no trabalho como nas relações sociais e na vida cultural do paciente e de sua família. Assim, o presente trabalho tem como objetivo analisar as representações e impactos sociais presentes na vida pessoal, bem como nas relações familiares dos pacientes adultos acometidos de FC acompanhados na Policlínica Piquet Carneiro da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). Material e Método: O instrumento utilizado para coleta de dados constituiu em entrevista com familiares e pacientes adultos, tendo sido analisados os dados relativos à situação familiar, econômica, habitacional, à vida sociocultural, à saúde e os dados relativos à situação de trabalho. Resultados: Os dados obtidos possibilitaram identificar sentimentos como preconceito, medo e vergonha. Tanto o paciente como a família tende a ocultar a doença. A vida sociocultural

fica extremamente alterada e, em geral, os pacientes saem pouco e as relações de amizade são limitadas. Os resultados revelam ainda uma superproteção por parte dos pais, que se sentem culpados pela doença dos filhos, visto ser a FC uma doença genética. Conclusões: As representações sociais dos pacientes adultos revelam-se de forma negativa e a relação saúde-doença-morte influencia diretamente nas atividades individuais, familiares e no trabalho, afetando a qualidade de vida.

PO.038 A RELAÇÃO MÃE/BEBÊ APÓS DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA.

SILMARA LOPES, SÔNIA MAYUMI CHIBA, BEATRIZ N. BARBISAN, RUDOLF WECHSLER, CLOVIS EDUARDO TADEU GOMES

UNIFESP - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO

Objetivo: Relatar a relação mãe/bebê e suas questões emocionais de apego e separação à adesão ao tratamento após o diagnóstico de Fibrose cística (FC) aos dois meses de idade. Caso Clínico: L.A.S, sexo feminino, no início do tratamento estava com aleitamento materno exclusivo. Após aproximadamente um mês, a equipe nutricional introduziu outra alimentação, porém isso deixou a mãe muito angustiada, pensando em como L.A.S, reagiria ao ingerir outros alimentos. Isto suscitou na mãe os medos, anseios e lembranças de uma filha anterior nesta mesma idade. Destacamos que esta filha era portadora de FC e faleceu há 13 anos aos dez meses de idade. Atualmente L.A.S. está com oito meses e consegue incluir alimentos doces e salgados em sua alimentação diária de acordo com sua idade. Conclusão: As condições emocionais que são percebidas através do discurso da mãe e o espaço para a intervenção psicológica com a mãe/bebê permitiu uma forma de organização da vida do paciente/família com a doença, tanto no aspecto alimentar como nas questões emocionais de apego e separação. A discussão do caso com a equipe interdisciplinar possibilitou uma melhor compreensão dos sentimentos que a mãe vivenciava e da sua angústia em relação à adesão ao tratamento proposto a este novo bebê.

PO.039 TAXA DE COLONIZAÇÃO ENTRE PACIENTES TRIADOS E NÃO TRIADOS ASSISTIDOS NO HOSPITAL DAS CLÍNICAS NO ANO DE 2009.

RENATA MARCOS BEDRAN, MARIA BEATRIZ MARCOS BEDRAN, CÁSSIO IBIAPINA, CRISTINA GONÇALVES ALVIM, IRMGARD DE ASSIS, FLÁVIA THEREZA RODRIGUES BARBOSA, JULIANA HOEHNE

FACULDADE DE MEDICINA DA UFMG

OBJETIVO: Descrever dados a respeito da colonização bacteriana em 2009 entre pacientes triados e não triados para fibrose cística. MATERIAL e MÉTODO: Foram colhidos dados de 114 pacientes, através da análise retrospectiva no período de 1998 a 2009. Para análise estatística utilizou-se o programa Epi Info 2000. RESULTADO: No ano de 2009 no ambulatório do Hospital das Clínicas, tivemos 30% dos pacientes triados pelo teste do pezinho para fibrose cística e 70% não triados. Dos pacientes submetidos à triagem neonatal, 94,3% deles tiveram o diagnóstico antes de 1 ano de idade, sendo que 86% o tiveram antes de 2 meses de idade. Entre os não triados, apenas 24,4% apresentaram diagnóstico antes de 1 ano de idade. Em relação às culturas de escarro e aspirado traqueal realizadas no ano de 2009, encontramos: -pacientes triados: 37,8% eram colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*; 75,7% por *Staphylococcus*

aureus sensível à oxacilina; 2,7% *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina; 5,4% por *Burkholderia cepacia* e 40,5% não colonizados.

- pacientes não triados: 52% eram colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*, 55,8% por *Staphylococcus aureus* sensível à oxacilina; 7,8% *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina; 5,2% por *Burkholderia cepacia* e 18,2% eram não colonizados. CONCLUSÃO: Pacientes triados apresentaram menor índice de colonização por *Pseudomonas aeruginosa*. A intervenção precoce possibilita um menor índice de colonização, permitido um investimento precoce na nutrição e tratamento das infecções, gerando melhor qualidade e expectativa de vida.

PO.040 QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS ATENDIDAS NO CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UFJF

LAURA NASCIMENTO HALFELD, MARESSA VIEIRA FERREIRA, ROSA MARIA DE CARVALHO, JOSELICI DA SILVA, ANA LUCIA DE ALMEIDA VARGAS, MARTA CRISTINA DUARTE

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva causada por mutação em gene que codifica a proteína Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR), causando transporte anormal dos íons cloro através da superfície do epitélio de vários órgãos, principalmente no trato gastrointestinal, pâncreas e pulmões. É considerada doença multissistêmica, com um grande espectro de manifestações clínicas, graus de severidade e formas de apresentação, repercutindo de várias formas em aspectos físicos, sociais e emocionais e, conseqüentemente, na qualidade de vida dos pacientes. Objetivos: avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes atendidos no Centro de Referência em Fibrose Cística do Hospital Universitário da UFJF. Métodos: Foi aplicado, aos pais ou responsáveis de nove pacientes, a versão 4.0 do Questionário de Qualidade de Vida Pediátrico - PedsQLTM direcionado à faixa etária dos pacientes (2-4, 5-7, 8-12 e 13-18 anos). Resultados: Os resultados foram analisados dividindo-se os pacientes em dois grupos: 1 - crianças com 2 a 4 anos e 2 - crianças com 5 a 15 anos, já em atividade escolar. Os escores, respectivamente para os grupos 1 e 2, foram: Capacidade Física (96,87 e 65); Aspecto Emocional (63,33 e 71); Total (86.11 e 69,74). Quanto ao domínio Atividade Escolar, o grupo 2 obteve média de 77. Conclusão: A capacidade física mostrou-se mais comprometida em pacientes mais velhos, enquanto as repercussões emocionais parecem ser mais evidentes nos primeiros anos do diagnóstico e as atividades escolares mostraram-se mais prejudicadas em pacientes com mais idade

PO.041 INGESTÃO DE VITAMINA A EM FIBROCÍSTICOS DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS/UFMG

RENATA DOS SANTOS VIEIRA FERNANDES, MICHELLE ROSA ANDRADE ALVES, ANA FACURY DA CRUZ, RAQUEL ROCHA JABOUR FRANCISCO, GABRIELA PRADOS DE ARAÚJO, LETÍCIA DE FREITAS MORAIS, MÁRCIA MAIA SATLER, BRUNA SOARES, ELIZABET VILAR GUIMARÃES

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG

OBJETIVOS: Avaliar a adequação do consumo de vitamina A por fibrocísticos do Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais em tratamento no Ambulatório de Fibrose Cística (FC) do Hospital das Clínicas da UFMG.

METODOLOGIA: Foi realizado estudo transversal em 26 pacientes com FC. Os dados foram coletados entre os meses de abril e maio de 2010, no atendimento ambulatorial nutricional de rotina. Foi aplicado um Questionário de Frequência Alimentar Quantitativo (QFAQ) adaptado para esta população, para avaliar o consumo alimentar. O questionário contemplava três perguntas: antibioticoterapia, utilização de enzimas pancreáticas e colonização. Os dados foram analisados no programa Dietpro 5.1i e a ingestão de vitamina A foi comparada com o recomendado para fibrocísticos (2500 mcg/dia de retinol). **RESULTADOS:** Foram analisados 26 pacientes com idade média de 3,26 ($\pm 1,37$) anos. 53,8% eram do sexo feminino. A ingestão média de vitamina A (retinol) foi de 3989,8 ($\pm 1522,9$) mcg/dia incluindo o suplemento vitamínico. A ingestão média de vitamina A (retinol) sem o suplemento vitamínico foi de 1553,5 ($\pm 1053,2$) mcg/dia, sendo que 92,3% tomavam suplementos vitamínicos (Source CF ou ADEK's), 23,1% não utilizavam enzimas pancreáticas e 50% estavam em antibioticoterapia. Das colonizações, 46,2% tinham OSSA, 34,6% tinham PA, 3,8% tinham Streptococos, 7,7% tinham OSSA + PA, 7,7% não colonizados. **CONCLUSÃO:** A ingestão de vitamina A (retinol) mostrou-se adequada devido o uso de suplementos vitamínicos. Isso demonstra a importância da suplementação vitamínica, visto que, a ingestão por meio da dieta não foi suficiente para suprir à recomendação diária de vitamina A para fibrocísticos.

PO.042 AVALIAÇÃO DE CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA E DE SATISFAÇÃO COM O TRATAMENTO NO CENTRO DE REFERENCIA DA UFJF

MARESSA VIEIRA FERREIRA, LAURA NASCIMENTO HALFELD, ROSA MARIA DE CARVALHO, JOSELICI DA SILVA, ANA LUCIA DE ALMEIDA VARGAS, MARTA CRISTINA DUARTE
UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética considerada multissistêmica, com grande espectro de manifestações clínicas, graus de severidade e formas de apresentação, cujo tratamento deve ter abordagem multidisciplinar, continuada e individualizada. O Centro de Referência em Fibrose Cística da Universidade Federal de Juiz de Fora (CRFC/UFJF) presta assistência à Microrregião Sudeste de MG. Sendo um serviço recente, consideramos realizar avaliação visando a planejar adequadamente as ações a serem desenvolvidas e consequentemente melhorar a qualidade da assistência. **Objetivos:** Avaliar o nível de conhecimento dos pais/cuidadores a respeito da FC e o nível de satisfação com o atendimento recebido no CRFC/UFJF. **Métodos:** Foi aplicado, aos pais/cuidadores de pacientes com FC, questionário semi estruturado com 31 questões sobre nível de conhecimento sobre a FC e de satisfação com o tratamento. **Resultados:** Quanto ao nível de conhecimento, 88,9% relatou saber o que é a doença e estar satisfeito com as informações que possui, tendo procurado informações complementares principalmente em internet (75%); 77,8% sabe qual é a causa. Em relação ao nível de satisfação, 100% está plenamente satisfeito e considera que o Centro facilita o tratamento; 88,9% acha que o Centro realiza todas as funções que lhe cabem e 50% relata como maior dificuldade a distancia do domicílio. **Conclusão:** O CRFC/UFJF possui

excelente nível de aprovação, mas precisa conhecer melhor as necessidades individuais dos pacientes e familiares, assim como dificuldades, visando ao planejamento de formas efetivas de fornecimento de assistência integral e individualizada.

PO.043 POSSÍVEIS ALTERAÇÕES BIOQUÍMICAS HEPÁTICAS AO DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES DA TRIAGEM NEONATAL EM MINAS GERAIS: INCIDÊNCIA, FATORES DE RISCO E EVOLUÇÃO.

RAQUEL DA SILVA MALHEIROS, SUZANA FONSECA DE OLIVEIRA MELO, LUCIANO AMEDÉE PERET FILHO, ALEXANDRE SÉRGIO DA COSTA BRAGA, FRANCISCO JOSÉ CALDEIRA REIS, FERNANDO FILIZZOLA DE MATOS., ALBERTO ANDRADE VERGARA
HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II - FHEMIG - BELO HORIZONTE MG

Objetivo: Comparar crianças com e sem alterações de aspartato aminotransferase (AST), alanino aminotransferase (ALT), gamaglutamiltransferase (γ -GT) e fosfatase alcalina (FA) ao diagnóstico de fibrose cística. Verificar a prevalência, características clínicas e evolução no primeiro ano de vida. **Métodos:** Análise de prontuários de 59 pacientes diagnosticados de 01/07/03 a 30/06/07. **Variáveis pesquisadas:** idade, sexo, idade gestacional, peso ao nascimento, estado nutricional (escore Z (peso/idade)), mutações genéticas mais frequentes, história de íleo meconial, insuficiência pancreática, icterícia neonatal, alterações respiratórias, edema, hepatomegalia, albumina, hemoglobina, AST, ALT, GGT, FA. **Resultados:** 31/59 sexo masculino (52,5%). Apenas 6,5% prematuros e 12% baixo peso ao nascimento. Idade mediana de diagnóstico: 1,3 meses. **Mutação**, 64,4% pelo menos uma alteração para Δ 916; F508. Íleo meconial, 13,8%. Maioria assintomática, sendo mais frequentes alterações respiratórias (12%). A icterícia foi por hiperbilirrubinemia indireta (3,4%). 23,5% tinham desnutrição moderada a grave (Δ 8804; -2DP, escore Z). 43/59 (73%) considerados insuficientes pancreáticos e iniciado enzimas pancreáticas. Pelo menos metade já cursavam com hipoalbuminemia ao diagnóstico. (72%) apresentavam pelo menos uma alteração bioquímica. As mais alteradas foram FA 46% (25/54) e GGT 33% (18/54). A normalização ocorreu principalmente de 6 a 9 meses. No final do primeiro ano de vida, 27/39 (69%) evoluíram com melhora, sete pacientes sem informações. **Conclusão:** As alterações das enzimas hepáticas ao diagnóstico da FC ocorreram em 72% dos pacientes e foram transitórias, podendo não refletir danos exclusivamente hepáticos e sim em outros órgãos onde também são produzidas estas enzimas, como pâncreas e pulmões.

PO.044 INGESTÃO DE MACRONUTRIENTES EM FIBROCÍSTICOS DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS/UFMG

RENATA DOS SANTOS VIEIRA FERNANDES, MICHELLE ROSA ANDRADE ALVES, ANA FACURY DA CRUZ, RAQUEL ROCHA JABOUR FRANCISCO, GABRIELA PRADOS DE ARAÚJO, LETICIA DE FREITAS MORAIS, LARISSA OLIVEIRA SANTOS, RAPHAELA MOREIRA, ELIZABET VILAR GUIMARÃES
HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG

OBJETIVOS: Avaliar a adequação do consumo de macronutrientes por fibrocísticos do Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais em tratamento no Ambulatório de Fibrose Cística (FC) do Hospital das Clínicas/UFMG. **METODOLOGIA:** Foi realizado estudo

transversal em 26 pacientes com FC de 0 a 6 anos. Os dados foram coletados entre os meses de abril e maio de 2010, no atendimento ambulatorial nutricional de rotina. Foi aplicado um Questionário de Frequência Alimentar Quantitativo (QFAQ) adaptado para esta população, para avaliar o consumo alimentar. Os dados foram analisados no programa Dietpro5.1i e a ingestão de macronutrientes foram comparadas com o recomendado para fibrocísticos. RESULTADOS: Foram analisados 26 pacientes com idade média de 3,26 (\pm 1,37) anos. 46,2% eram do sexo masculino. A ingestão média de calorias (KCAL) foi de 2389,4 \pm 536,16 (1-2 anos); 2911,5 \pm 571,6 (2-3 anos); 4268,6 \pm 962,2 (3-4 anos); 3148,3 \pm 804,3 (4-5 anos); 3045,97 \pm 329,5 (5-6 anos). A ingestão média de CHO foi de 333,1 \pm 79,4 (1-2 anos); 374,1 \pm 80,1 (2-3 anos); 531,4 \pm 114,1 (3-4 anos); 432,9 \pm 111,9 (4-5 anos); 427,6 \pm 66,4 (5-6 anos). A ingestão média de LIP foi de 88,1 \pm 22,9 (1-2 anos); 116,5 \pm 25,2 (2-3 anos); 175,5 \pm 44,8 (3-4 anos); 115,9 \pm 29,9 (4-5 anos); 107,4 \pm 9,1 (5-6 anos). A ingestão média de PTN foi de 73,6 \pm 23,8 (1-2 anos); 99,6 \pm 28,2 (2-3 anos); 149,36 \pm 49,4 (3-4 anos); 101,5 \pm 24,5 (4-5 anos); 99,7 \pm 4,9 (5-6 anos). CONCLUSÃO: Em todas as faixas etárias foram alcançadas as recomendações de calorias, carboidratos e proteínas, mas não foi possível alcançar o recomendado para ingestão de lipídeos (\neq 8805; 40% do VCT), sendo a adequação média de 34% do calor calórico total.

PO.045 FATORES PROGNÓSTICOS SÓCIO-ECONÔMICOS ASSOCIADOS AO ESTADO NUTRICIONAL AO FINAL DO PRIMEIRO ANO DE VIDA NA FIBROSE CÍSTICA

ANA CRISTINA MOREIRA, SUZANA FONSECA DE OLIVEIRA MELO, LUCIANO AMEDÉE PÉRET FILHO, FERNANDO FILIZZOLA DE MATOS, CARLA FRANCONI, TALITAH CANDIANI, ALBERTO ANDRADE VERGARA HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II - FHEMIG - BELO HORIZONTE MG

Objetivos: Avaliar o impacto de fatores sócio-econômicos no estado nutricional em pacientes com Fibrose Cística (FC) pelo programa de triagem neonatal. Material e Métodos: Análise de prontuários de 54 crianças, com diagnóstico de FC de 2003 a 2008. Foram avaliados, fatores demográficos, nutrição ao nascimento, idade materna, número de irmãos, escolaridade materna, número de cômodos do domicílio, residência rural ou urbana, distância do Centro de Tratamento e renda familiar. Entre 10 e 14 meses de idade, foi realizada o escore Z em relação a peso/idade, peso/altura e altura/idade. Resultados: Não houve diferença quanto ao sexo, 80% nasceram no interior do estado, na região urbana (90%), sendo a metade a uma distância maior que 300 km da capital. A maioria foi recém-nascido a termo, pesando mais de 2.500g (78%). Vinte e oito por cento das mães teve seu filho em idade inferior a vinte anos de idade, 40% não completou o primeiro grau e a metade (52%) reside em moradia com menos de 5 cômodos. Nenhum fator analisado apresentou relação estatisticamente significativa com o estado nutricional ao final do primeiro ano de vida. Conclusão: A renda familiar e outros fatores sócio-econômicos não foram preditores de desnutrição ao final do primeiro ano de vida, o que difere de resultados encontrados na literatura. Esta diferença foi atribuída ao fato de todas as crianças seguirem

o mesmo protocolo e receberem suporte terapêutico, como Fórmulas infantis, suplementos alimentares e medicações, o que pode atenuar o impacto da baixa renda familiar na evolução da doença.

PO.046 PERFIL DE COLONIZAÇÃO BACTERIANA EM UMA COORTE DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS CO FIBROSE CÍSTICA POR TRIAGEM NEONATAL

SUZANA FONSECA DE OLIVEIRA MELO, ALBERTO ANDRADE VERGARA, MARIA DE LOURDES PENNA SANTOS, CÁSSIO MENDES CARVALHO, BRUNA YANAGIDA DA COSTA, FRANCISCO JOSÉ CALDEIRA REIS, TALITAH MICHEL SANCHES CANDIANI HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II - FHEMIG - BELO HORIZONTE MG

Objetivo: Descrever o Perfil de Colonização bacteriana de pacientes diagnosticados com Fibrose Cística por Triagem Neonatal. Material e Métodos: Coorte híbrida, de julho de 2003 a Outubro de 2009, com dados coletados de prontuário. Foi avaliada a presença, número de culturas positivas, idade da primeira infecção e a colonização crônica por germes patogênicos. Os germes considerados foram: Staphylococcus aureus (sensível à Meticilina - MSSA e resistente à metilicina - MRSA), Pseudomonas aeruginosa (PA), Burkholderia cepacia (BC), Stenotrophomonas maltophilia (SM). A colonização crônica foi definida por três culturas positivas em seis meses. Resultados: Foram avaliados 73 pacientes, com idade média de 45,7 meses. 67 pacientes (91,7%) apresentaram pelo menos uma cultura positiva para MSSA, sendo que 56 (76,7%) se tornaram colonizados crônicos. 52 pacientes (71,2%) tiveram cultura positiva para PA, sendo que 13 se tornaram colonizados crônicos. 32 pacientes (43,8%) apresentaram cultura positiva para MRSA, destes apenas 5 se tornaram colonizados crônicos. BC foi isolada em 10 pacientes (13,6%) e SM em 11 pacientes (15%), nenhum se tornou crônico. Na primeira consulta, com a média de 45 dias de vida, 8 pacientes (10,9%) já apresentavam infecção por PA. Conclusão: O MSSA foi o germe mais freqüente e o mais precoce. Apesar do uso intensivo de antibioticoterapia o nº de pacientes colonizados crônicos por MRSA é pequeno. A incidência de colonização crônica por PA foi de 17,8%. A presença da PA na primeira consulta sugere que a infecção pode ser domiciliar. A taxa de descolonização por PA foi de 75%.

PO.047 COMPLICAÇÕES CLÍNICAS E CIRÚRGICAS DE PACIENTES FIBROCÍSTICOS COM ÍLEO MECONIAL

NATÁLIA DE AQUINO SILVEIRA, MARCELA DUARTE DE SILLOS, BEATRIZ N. BARBISAN, SONIA MAYUMI CHIBA, GILBERTO PETTY DA SILVA, CLOVIS E. TADEU GOMES UNIFESP

OBJETIVO: descrever as complicações clínicas e cirúrgicas durante o seguimento ambulatorial de pacientes que apresentaram íleo meconial. METODOLOGIA: análise longitudinal de pacientes com fibrose cística acompanhados no Ambulatório de Pneumologia Pediátrica da UNIFESP entre 1997 e 2010. RESULTADOS: Foram incluídos dez pacientes. Um paciente foi a óbito aos 7anos após 6 anos de seguimento. A mediana da idade atual dos nove pacientes é de 10 anos. A mediana do peso de nascimento foi de 2985 g (890 - 3750g), e do tempo de permanência no berçário foi de 30 dias (12 - 89 dias). Ao diagnóstico de íleo meconial, 9 pacientes foram submetidos à cirurgia e um

foi tratado com enema. Outros achados cirúrgicos descritos foram: volvo (1), atresia jejunal (2) e peritonite (1). Em sete pacientes foi realizada ressecção com anastomose primária e em dois, estomia. Durante a internação no berçário, dois pacientes foram submetidos a uma segunda cirurgia devido a complicações (brida/perfuração do ceco). Durante o seguimento ambulatorial (0,75 - 13 anos), sete pacientes apresentaram complicações cirúrgicas (volvo e bridas) e sete pacientes, síndrome de obstrução intestinal distal.

CONCLUSÃO: os dados deste trabalho reforçam a necessidade de vigilância constante quanto ao surgimento de complicações clínicas e cirúrgicas em pacientes fibrocísticos submetidos a procedimentos cirúrgicos.

PO.048 VASCULITE NA FIBROSE CÍSTICA

SONIA MAYUMI CHIBA, BEATRIZ N. BARBISAN, GILBERTO PETTY DA SILVA, CLOVIS E. TADEU GOMES
UNIFESP

Objetivo: Descrever dois casos de fibrose cística com lesões vasculares recorrentes. **Relato de caso:** Paciente C.F.C, sexo feminino, diagnóstico de FC aos 5 anos de idade. Suficiente pancreática e colonização crônica pela *P. aeruginosa* desde 10 anos. Aos 15 anos apresentou episódio de artrite (tornozelos, joelhos, punhos e cotovelos), associado a lesões purpúricas em membros inferiores e nádegas. Evoluiu com lesões purpúricas recorrentes e artrites geralmente associado às agudizações pulmonares. Houve piora dos sintomas pulmonares com maior necessidade de antibióticos e internações mais frequentes. Óbito aos 20 anos. Paciente J.P.D 12anos, sexo feminino, diagnóstico de fibrose cística no primeiro mês de vida. Ao nascimento teve íleo meconial. Paciente com insuficiência pancreática. Colonização crônica pela *P.aeruginosa* desde 5 anos. Com 10anos, teve o primeiro episódio de lesões vasculares nos membros inferiores com artrite de tornozelos. Desde então episódios recorrentes de vasculites associados a artrites. Nem sempre tinha relação com episódios de agudização pulmonar. Nos últimos 2 anos, ficou dependente de oxigênio e atualmente está de fila de transplante pulmonar. **Conclusão:** A associação de vasculites e fibrose cística é pouco comum. A púrpura, possivelmente, relaciona-se à infecção crônica com aumento de antígenos e imunoglobulinas, com pior prognóstico da doença.

PO.049 LOLA TEM UMA COISA: CONTANDO SOBRE A FC PARA CRIANÇAS

TAINÁ PIZZIGNACCO, REGINA APARECIDA GARCIA DE LIMA
ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO-EERP/
USP

Esse trabalho traz a confecção de um material educativo destinado a crianças com Fibrose Cística nas fases que antecedem a fase escolar. O objetivo é contar a criança sobre sua doença, a Fibrose Cística, de maneira lúdica e adequada a fase de desenvolvimento em que se encontra de forma que ela possa desenvolver compreensões sobre a doença, algumas de suas características e os padrões de herança da mesma. Trata-se de um trabalho emergido da experiência clínica e de relatos da literatura relativos a exclusão das crianças em diálogos e explicações referentes a suas doenças e tratamentos, fato que gera confusão e ansiedade nas crianças e em suas famílias.

PO.050 TRIAGEM NEONATAL EM FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DO MATO GROSSO DO SUL

VALÉRIA CRISTINA DE RUCHKYS
UFMS/IPED-APAE

Objetivos: apresentar resultados da triagem neonatal em fibrose cística (FC) no Mato Grosso do Sul, MS, em 2009. **Método:** tabulação dos dados da triagem neonatal em FC, no ano de 2009, no laboratório do Instituto de Pesquisa Ensino e Diagnóstico da APAE do MS. As amostras sanguíneas para o "teste do pezinho" foram coletadas em papel-filtro e enviadas ao laboratório para dosagem da tripsina imunorreativa (TIR) pelo método da imunofluorimetria. Crianças com resultados TIR ≤ 8805 ; 70 ng/ml foram convocadas para segunda coleta de sangue em papel-filtro. As que permaneceram com TIR ≤ 8805 ; 70 ng/dl ou estivessem com mais de 40 dias de vida eram convocadas para iontoforese com pilocarpina pelo método de Gibson e Cooke. **Resultados:** Em 2009 foram realizados 36.918 exames, 93% dos nascidos-vivos. A idade média de realização da coleta foi 8,5 dias. 63 crianças apresentaram TIR ≤ 8805 ; ng/ml no primeiro papel-filtro. Destas 5 (7,9%) tiveram TIR acima do ponto de corte na segunda coleta, sendo um lactente diagnosticado com Fibrose Cística, um óbito antes do diagnóstico e 3 com iontoforese normal em duas ocasiões. O segundo paciente com diagnóstico confirmado de Fibrose Cística apresentou falso-negativo na segunda coleta, o diagnóstico foi suscitado pela presença de íleo meconial. Dezenove crianças não completaram a investigação. **Conclusão:** a triagem neonatal no MS enfrenta dificuldades: localização dos pacientes, cidades distantes, dificuldades de transporte, indígenas aldeados. Muito deve ser melhorado para que a triagem possa atingir seu objetivo maior que é o diagnóstico precoce.

PO.051 RETRATO DA FIBROSE CÍSTICA NO RIO DE JANEIRO

SOLANGE CUNHA, LUCIANA FREITAS, ROBERTA GUARINO
ASSOCIAÇÃO CARIOCA DE ASSISTENCIA A
MUCOVISCIDOSE

O objetivo deste artigo é apresentar os resultados de uma pesquisa pioneira que visou caracterizar a população dos pacientes de Fibrose Cística do Estado do Rio de Janeiro, cadastrados na Associação Carioca de Assistência à Mucoviscidose, entre o período de outubro de 2005 a abril de 2007. A execução da pesquisa se deu a partir de uma ação exploratória e interventiva, através da utilização de entrevista semi-estruturada para a coleta de dados, bem como a realização de diversas intervenções, de acordo com as demandas apresentadas por estes pacientes. A pesquisa foi realizada através de visitas domiciliares pela equipe de serviço social da ACAM/RJ. A pesquisa buscou retratar as condições sócio-econômicas de vida e de tratamento dos pacientes que permitiram identificar particularidades que impactam na adesão ao tratamento. Os resultados da pesquisa - realizada com 163 pacientes - foram organizados em eixos temáticos: perfil; situação familiar e condições sócio-econômicas; descoberta da doença e tratamento; visão dos pacientes sobre a ACAM/RJ. Os resultados mostram que a situação sócio-econômica está diretamente relacionada à adesão ao tratamento. Mais de 50% das famílias vive com

renda familiar de até R\$ 1.000,00 e reside fora do município do Rio de Janeiro, o que dificulta o acesso ao tratamento, já que os hospitais de referência estão localizados no Rio de Janeiro. Verificou-se que as demandas dos pacientes de Fibrose Cística são complexas e intensas, exigindo atenção por parte de todos os atores sociais envolvidos com a causa: Estado e sociedade civil.

PO.052 TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM ACOMPANHAMENTO EM UM AMBULATÓRIO DE HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

THAIS JOYCE KOJA, SÔNIA MAYUMI CHIBA, BEATRIZ NEUHAUS BARBISAN, CINTIA JOHNSTON, CLÓVIS EDUARDO TADEU GOMES, FLÁVIA TIEMI WATANABE

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO

Objetivo: Verificar a distância percorrida, os sinais vitais e a Escala de Borg (dispnéia e fadiga de membros inferiores) após Teste de Caminhada de 6 minutos (TC6') em pacientes com fibrose cística (FC). **Método:** Estudo transversal prospectivo realizado no período de janeiro de 2008 a dezembro de 2009. Foram incluídos pacientes com idade acima de 7, estáveis clinicamente, com diagnóstico de FC. TC6' seguiu as normas da American Thoracic Society em um corredor plano de 10 metros. Os sinais vitais e a Escala de Borg foram avaliados antes e após a realização do TC6', e a distância percorrida anotada ao final. Análise estatística descritiva com resultados descritos em média \pm desvio padrão (dp) e percentual (%). **Resultados:** Foram incluídas 22 crianças, sendo 54% do sexo masculino, com média \pm dp da idade de 14,09 \pm 3,87 anos. A média \pm dp dos sinais vitais iniciais vs finais: frequência cardíaca (88,09 \pm 15,03 vs 118,81 \pm 22,73 bpm); saturação pulso de oxigênio (96,5 \pm 1,4 vs 95,5 \pm 2,13%); frequência respiratória (21,5 \pm 3,9 vs 28,9 \pm 7,5 ipm), Borg para dispnéia (0,25 \pm 0,66 vs 1,13 \pm 1,68); Borg para fadiga de membros inferiores (0,09 \pm 0,25 vs 1,56 \pm 2,20). A média \pm dp da distância percorrida no TC6' foi de 542,84 \pm 68,57 metros. **Conclusão:** Nesta amostra não houve variação significativas dos sinais vitais. A distância percorrida foi menor do que a predita para idade em crianças normais (542,8 vs 659,8 metros). Demonstrando o declínio funcional da amostra.

PO.053 ROTINAS PARA ORGANIZAÇÃO DO SERVIÇO DA FIBROSE CÍSTICA

VANÚZIA MARIA LIMA

COLABORADORES: EQUIPE DE ENFERMAGEM DO AMBULATÓRIO SÃO VICENTE HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS. ENFERMEIRA: GLAUCIANE KARINA GOMES DE OLIVEIRA/NUPAD

Introdução: Considerando que as unidades de saúde e centros de referências do Programa Viva Vida encaminham profissionais para capacitação no atendimento de pacientes com Fibrose Cística verificamos a necessidade de organização do serviço no ambulatório de especialidades pediátricas seguindo as normas técnicas da Instituição. **Objetivo Principal:** Implementar junto à equipe o protocolo para elaboração de rotinas que permitam atender com qualidade as famílias de Crianças e Adolescentes diagnosticadas e encaminhadas

ao ambulatório. **Metodologia:** Reunião com a equipe do ambulatório onde levantamos todos os problemas existentes em relação aos procedimentos médicos e fisioterápicos realizados com os pacientes. Reunião com a comissão de infecção hospitalar para pesquisa e elaboração das rotinas do serviço. **Organização do material** em caixas contendo Kits para procedimentos médicos e/ou fisioterápicos com os pacientes. **Treinamento de funcionários** em técnicas de limpeza e desinfecção dos materiais utilizados. **Participação** junto a equipe multidisciplinar dos procedimentos nos dias de atendimento. **Conclusão:** A participação da equipe multidisciplinar no processo de organização do serviço nos possibilita conhecer todos os procedimentos realizados no setor e as rotinas implantadas para atender com qualidade a nossa clientela. O conhecimento e a prática das rotinas de saúde nos permite trabalhar com abordagem multidisciplinar desenvolvendo assim ações preventivas que permitem melhor controle dos procedimentos realizados e qualidade no serviço de referência para a população. **Referências bibliográficas:** Tradução de protocolo de enfermagem do Centro de Recursos e Competências da Fibrose Cística do Hospital Universitário de Rouen, França. Tradutora: enfermeira Dora Maria Barbosa Torres Bucek/Ambulatório Bias Fortes. Instruções de Trabalho da Equipe de Enfermagem / Hospital das Clínicas de Minas Gerais. Lopes.FA.Campos Júnior D. Tratado de Pediatria (Sociedade Brasileira de Pdiatria). Seção 24. Capítulo 3. Páginas 1845-1858. Fibrose Cística.

PO.054 A EXPERIÊNCIA DA DOENÇA NA FIBROSE CÍSTICA: CAMINHOS PARA O CUIDADO INTEGRAL

TAINÁ MAUÉS PELÚCIO PIZZIGNACCO, REGINA APARECIDA GARCIA DE LIMA

ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO E HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO

A Fibrose Cística (FC) é a doença crônica mais comum na raça branca e grande impacto exerce sobre a vida familiar. Compreende-se por experiência da doença a maneira pela qual os indivíduos respondem à questões da doença, atribuindo significados e buscando maneiras para lidar com a mesma no seu cotidiano. O estudo teve como objetivo compreender a experiência da FC, a partir do contexto familiar, com vistas à sinalização de caminhos para o desenvolvimento de um cuidado integral à criança. Estudo qualitativo, com aproximação à abordagem etnográfica, realizado com famílias de crianças com Fibrose Cística atendidos em um hospital escola do interior do estado de São Paulo entre abril e novembro de 2007. Os resultados foram divididos entre os temas passado, presente e futuro e permearam essas três fases a busca pelo significado da doença, o desejo pelo suporte social, a importância da religião e espiritualidade e a centralidade da socialização da criança com FC. Além do indivíduo doente, a sua família e a comunidade partilham da experiência com a doença. Conhecer-la bem como à rede social torna-se imprescindível para o planejamento de um cuidado menos fragmentado. A experiência da doença se mostrou como abordagem inovadora e possível para a mudança nos cuidados a doença crônica.

PO.055 PERFIL DOS PACIENTES: SUBSÍDIO PARA AÇÕES PREVENTIVAS NA ASSISTÊNCIA GLOBAL À FIBROSE CÍSTICA

VIVIANE ZIEBELL DE OLIVEIRA, PAULO DALCIN, CAROLINE IMHOFF, ELISA BARRADAS, ELISA BARRIONUEVO, TAMARA ALVES
HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

Estudos mostram os benefícios da atenção de equipes de saúde multiprofissionais para pacientes portadores de FC e seus familiares. A assistência integral e regular oportuniza melhor adesão, mais qualidade ao tratamento e melhor prognóstico. Objetivo: Este trabalho mostra o perfil de 198 pacientes de um programa de atenção multiprofissional a portadores de FC no que se refere à idade e sexo, evidenciando, ao longo do tempo, os efeitos do tratamento. O programa conta com duas equipes, uma pediátrica e outra de adultos, compostas por médicos, nutricionistas, fisioterapeutas, enfermeiro, psicólogo e assistente social.

Método: Levantamento de dados em prontuários dos pacientes, identificando a data de nascimento em décadas e a idade média por sexo. Resultados: A paciente mais velha está com 53 anos e o mais jovem com dois meses de idade. A maior concentração (80 pacientes) possui entre 11 e 20 anos, com idade média de 16a6m (sexo feminino) e 15a7m (sexo masculino). Conclusões: Este levantamento possibilita identificar e compreender o momento do ciclo vital em que os pacientes se encontram, subsidiando ações psicoprofiláticas quanto ao desenvolvimento global dos mesmos (ex: um número significativo está na faixa etária preconizada para a transição da equipe pediátrica para a de adultos). Também possibilita visualizar, ao longo do tempo, momentos marcantes da evolução dos tratamentos (ex: entre o final dos anos 70 e início dos 80 houve grande evolução no tratamento).

Índice de Autores

A

Abib MCB, PO.022
 Abreu ED, PO.028
 Abreu LD, PO.022
 Adde FV, PO.025
 Alencar PSS, AO.009
 Almeida ACS, AO.005
 Almeida EP, PO.031
 Alves MRA, PO.018, PO.032, PO.041, PO.044
 Alves PH, AO.015
 Alves T, AO.029, PO.055
 Alvim CG, PO.018, PO.039
 Amaral MD, AO.021
 Amaral MG, PO.015
 Ambrósio VLS, AO.002, AO.024, PO.006
 Amedée Péret Filho L, AO.029, AO.030
 Aoki PCH, PO.005
 Aquino ES, AO.006, AO.016, PO.010
 Aragão MB, AO.019
 Araújo GP, PO.041, PO.044
 Assis I, AO.013, PO.015, PO.018, PO.039
 Augustin A, AO.016, PO.021
 Augusto VM, AO.018, PO.030

B

Barbisan BN, PO.029, PO.014, PO.034, PO.038, PO.047, PO.048, PO.052
 Barbosa E, AO.005, AO.011, PO.028
 Barbosa FTR, AO.013, PO.039
 Barbosa MOA, PO.011
 Barbosa TN, PO.008
 Barradas E, AO.029, PO.055
 Barrionuevo E, AO.029, PO.055
 Batista MJC, AO.015
 Bedran MBM, AO.013, PO.039
 Bedran RM, PO.018, PO.039
 Bennemann G, AO.005, AO.011
 Bernardi DM, AO.008
 Bertuzzo CS, AO.004, AO.012, AO.014, AO.021
 Billo MF, AO.011
 Blasius RT, AO.007
 Bonadia LC, AO.021
 Bonossomi C, AO.007
 Braga MH, PO.035
 Braz AC, PO.022
 Bruin VMS, PO.012
 Bustamante CR, PO.006

C

Cabello PH, AO.028
 Cachicolo Manuel FBN, PO.018

Camelo Junior JS, AO.002, AO.024
 Candiani TMS, AO.029, AO.030, PO.046
 Campedeli J, AO.016
 Cardoso D, AO.023
 Cardoso SR, AO.021
 Carvalho CM, AO.029, AO.030, PO.046
 Carvalho RM, PO.003, PO.022, PO.031, PO.040, PO.042
 Casseb AA, AO.015
 Castro e Silva C, PO.012
 Castro M, PO.035
 Castro MCS, AO.025, PO.036, PO.037
 Chang M, PO.028
 Chaves C, AO.022, AO.023
 Chiba SM, AO.003, PO.014, PO.029, PO.034, PO.038, PO.047, PO.048, PO.052
 Coelho CC, AO.006, AO.016, PO.010
 Coelho CM, PO.008
 Coelho LGV, PO.004
 Contini-Rodrigues AA, PO.006
 Correia RF, PO.025
 Costa BY, AO.029, AO.030, PO.046
 Costa CH, AO.025, PO.036, PO.037
 Costa LMB, PO.002
 Cruz AF, PO.041, PO.044
 Cruz Filho AD, AO.009
 Cunha LR, PO.015
 Cunha S, PO.051

D

Da Motta Mattar RHG, PO.014
 Da Silva J, PO.003
 Da Silva Júnior TJ, PO.031
 Da Silva Saraiva JM, AO.018
 Dalcin P, AO.029, PO.055
 De Abreu e Silva FA, AO.010
 De Almeida Ricci LNR, PO.035
 De Lima RAG, PO.049, PO.054
 De Mello Vianna MAM, PO.002
 De Oliveira Melo SF, PO.045, PO.049
 De Oliveira VZ, AO.029, PO.055
 De Paula Coelho CMN, PO.022, PO.031, PO.035
 Del Ciampo IRL, AO.016, PO.021
 Dias Linhares DBC, AO.009
 Dolabella EMV, PO.002
 Donadio MVF, AO.020, AO.026, PO.033
 Dos Santos AA, AO.006

Dos Santos ACC, PO.007
 Duarte MC, PO.003, PO.008, PO.009, PO.022, PO.031, PO.035, PO.040, PO.042

E

Elsas MI, AO.022
 Engracia V, AO.015
 Espósito C, AO.007

F

Fadoni AP, PO.007
 Faria ACD, AO.025
 Faria EM, AO.013, PO.015, PO.018
 Faria HMC, PO.022
 Farias JD, AO.015
 Favacho M, AO.025, PO.036, PO.037
 Fernandes CRA, PO.005
 Fernandes MIM, AO.002, AO.016, AO.024, PO.006, PO.021
 Fernandes RSV, PO.018, PO.032, PO.041, PO.044
 Ferrari GF, PO.017
 Ferreira CS, AO.018
 Ferreira JEP, AO.005, AO.011
 Ferreira MV, PO.022, PO.040, PO.042
 Ferreira PC, AO.016
 Ferri Liu PM, AO.013
 Figueiredo AR, AO.013, PO.015, PO.018
 Firmida MC, AO.025, PO.036, PO.037
 França AK, AO.015
 Francione C, PO.045
 Francisco RRJ, PO.041, PO.044
 Franco Neto JA, PO.018
 Freitas L, PO.051
 Freitas LAV, AO.009
 Freitas RF, AO.013, PO.015, PO.018
 Fuccio MB, AO.006, PO.004, AO.018, PO.030

G

Garcia DO, AO.001, PO.001
 Gauer KM, PO.024
 Ghetti FF, PO.003, PO.008, PO.009
 Gobbi APH, PO.005
 Godoy C, AO.019
 Gomes CET, AO.003, PO.014, PO.034, PO.038, PO.047, PO.048, PO.052
 Gomes de Sá MM, AO.016
 Gomes IF, PO.025

Gomes LS, PO.019
 Gomes M, AO.022
 Gonçalves CES, AO.016, PO.010
 Gonçalves CP, PO.025, PO.027
 Gonze GG, PO.003, PO.009
 Guarino R, PO.051
 Guerra PVP, PO.032
 Guimarães RL, PO.002
 Guimarães EV, AO.013, PO.015, PO.018, PO.032, PO.041, PO.044
 Gurmini J, PO.007, PO.013

H

Halfeld LN, PO.022, PO.040, PO.042
 Higa LYS, AO.022, AO.028
 Hoehne JA, PO.015, PO.039
 Hommerding PX, AO.020, AO.026, PO.033

I

Ibiapina C, PO.039
 Imhoff C, AO.029, PO.055
 Israel D, PO.028

J

Jimenez HAI, AO.016, PO.020
 Johnston C, PO.052
 Juliani RCTP, AO.001, PO.001, PO.005

K

Kato DMP, AO.027
 Khouri EO, PO.014
 Kmit A, AO.021
 Koja TJ, PO.052
 Kunzelmann K, AO.021
 Kussek P, PO.007, PO.013

L

Lima RF, AO.019
 Lima VM, PO.053
 Lisboa S, PO.027
 Lopes AJ, AO.025, PO.036, PO.037
 Lopes S, PO.038
 Ludwig Neto N, AO.005, AO.01, PO.028
 Luz R, AO.022

M

Machado LAL, PO.026, PO.027
 Marostica PJC, AO.020, AO.026, PO.033
 Marques Costa AAB, PO.005
 Marson FAL, AO.004, AO.012, AO.014
 Matos FF, PO.045

Mauri JF, AO.003, PO.034
 Mazzola TN, AO.008
 Meincheim I, AO.011
 Melo MA, PO.012
 Melo SFO, AO.029, AO.030, PO.046
 Miranda AL, AO.013
 Gomes M, AO.023
 Montenegro APR, PO.012
 Morais LF, PO.041, PO.044
 Moreira AC, PO.045,
 Moreira EAM, AO.005, AO.011
 Moreira M, PO.015
 Moreira R, PO.041, PO.044
 Moretzsohn LD, PO.004
 Motta V, PO.002
 Moura LS, AO.005
 Muller JP, PO.024
 Myomasa R, PO.017

N

Nascimento CP, PO.005
 Néri LCL, PO.025
 Nicolau CM, PO.005
 Nogueira MC, AO.029
 Noronha A, AO.022
 Nunes CM, PO.003
 Nunes M, AO.019

O

Oliveira AL, PO.012
 Oliveira EAV, PO.015
 Oliveira GKG, AO.013
 Oliveira MG, PO.031
 Oliveira MGR, PO.015

P

Pacheco MM, PO.031
 Paim TF, AO.020, PO.033
 Paixão M, AO.019
 Passos CC, AO.029, PO.010
 Passos MCF, PO.004
 Patin RV, AO.003
 Paula FK, PO.010
 Peixoto MVM, AO.022, AO.028
 Pereira CRP, PO.025
 Péret Filho LA, PO.045
 Perreira JEF, PO.028
 Pessanha FB, AO.009
 Pires MS, PO.035
 Pires SR, AO.013
 Pirone ACE, PO.006
 Pizzignacco TMP, PO.049, PO.054
 Porto LA, AO.029, AO.030
 Póvoa PV, PO.018
 Procyanoy EFA, AO.010

Q

Queiroz TCN, AO.013

R

Ramalho AS, AO.021
 Ramos AFP, PO.004

Reis FJC, AO.017, AO.030, PO.046
 Reis VN, PO.023
 Resende CB, PO.010
 Rezende IMO, PO.010
 Rezende RM, PO.011
 Ribeiro AF, AO.004, AO.008, AO.012, AO.014, AO.021
 Ribeiro JD, AO.004, AO.008, AO.012, AO.014, AO.021
 Ribeiro L, PO.007
 Ribeiro VE, PO.010
 Ribeiro-Samora GA, PO.010
 Riedi CA, AO.027, PO.007, PO.013
 Rios FP, PO.025
 Rizzo LC, PO.024
 Rocha A, AO.026,
 Rocha JC, PO.003, PO.008, PO.023
 Rodrigues AAC, AO.002, AO.024
 Romanini MV, PO.015
 Rosário NA, AO.027
 Ruchkys VC, PO.050

S

Said R, PO.004
 Sampaio LR, PO.015
 Santana NN, PO.025
 Santos AEAB, AO.017
 Santos L, AO.025, PO.036, PO.037
 Santos LO, PO.041, PO.044
 Santos MG, AO.015
 Santos MLP, PO.046
 Santos VOM, PO.019
 Saraiva LM, AO.005, PO.028
 Satler MM, PO.041
 Sawamura R, AO.002, AO.016, AO.024, PO.006, PO.021
 Schwan PJ, AO.028
 Sdepanian VL, PO.029
 Servidoni MF, AO.021
 Sgarbieri VC, AO.008
 Sillos MD, PO.014, PO.029, PO.034, PO.047
 Silva Filho LVF, AO.001, PO.001
 Silva GP, PO.047, PO.048
 Silva J, PO.022, PO.031, PO.040, PO.042
 Silva JA, PO.003, PO.035
 Silva LD, PO.027
 Silva NG, AO.006
 Silveira AC, PO.017
 Silveira NA, PO.014, PO.034, PO.047
 Simões APB, AO.003, PO.034
 Soares AAP, AO.018, PO.030
 Soares B, PO.041
 Soares MFF, PO.014
 Sousa M, AO.021
 Souza AO, AO.009
 Souza EL, AO.019
 Souza GC, PO.033

Souza MLL, PO.010
 Souza RRP, PO.027
 Souza VCP, PO.002
 Storti E, PO.013

T

Talitha Candiani T, PO.045
 Tardelli ACS, PO.002
 Tassio GOS, PO.019
 Teixeira CFR, PO.011
 Teixeira MJB, PO.002
 Terra DAA, PO.013, PO.015, PO.018
 Tiecher G, PO.033
 Torres IF, AO.016
 Torres LAGMM, AO.016, PO.021
 Trajano Ribeiro RMC, PO.002

V

Vachod L, AO.009
 Vargas ALA, PO.003, PO.009, PO.022, PO.040, PO.042
 Vasconcelos Z, AO.022
 Velasco TSA, AO.005
 Vergara AA, AO.029, AO.030, PO.045, PO.046
 Vieira LCS, AO.005, AO.011
 Vilela MM, AO.008
 Vinagre AM, AO.021
 Votta EC, PO.005

W

Watanabe FT, PO.052
 Wayhs MLC, AO.005, AO.011
 Weber SAT, PO.017
 Wechsler R, PO.038

Y

Yamamoto FW, PO.034

Z

Zuana DA, AO.001, PO.001
 Zuffa GJ, AO.027