



Jornal Brasileiro de **Pneumologia**  
PUBLICAÇÃO OFICIAL DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

**Volume 45, Suplemento 1R**  
maio | 2019

# VII Congresso Brasileiro de Fibrose Cística

**01 a 04 de maio de 2019**  
**Expo D. Pedro | Campinas | SP**



Jornal Brasileiro de Pneumologia

# Jornal Brasileiro de Pneumologia Novo Fator de Impacto



[www.jornaldepneumologia.com.br](http://www.jornaldepneumologia.com.br)





Jornal Brasileiro de **Pneumologia**

**Publicação Contínua e Bimestral, J Bras Pneumol. v.45, Suplemento 1R, p. R1-R97 maio 2019**

#### EDITOR CHEFE

**Bruno Guedes Baldi** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

#### VICE-EDITOR

**Rogério Souza** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

#### EDITORES ASSOCIADOS

**Alfredo Nicodemos da Cruz Santana** - HRAN da Faculdade de Medicina da ESCS - Brasília - DF | **Área:** Doenças pulmonares intersticiais

**Bruno do Valle Pinheiro** - Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora - MG | **Área:** Terapia intensiva/Ventilação mecânica

**Daniilo Cortozzi Berton** - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre - RS | **Área:** Fisiologia respiratória

**Denise Rossato Silva** - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre - RS | **Área:** Tuberculose/Outras infecções respiratórias

**Dirceu Solé** - Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo - SP | **Área:** Pneumopatia

**Edson Marchiori** - Universidade Federal Fluminense, Niterói - RJ | **Área:** Imagem

**Fabiano Di Marco** - University of Milan - Italy | **Área:** Asma / DPOC

**Fernanda Carvalho de Queiroz Mello** - Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro - RJ | **Área:** Tuberculose/Outras infecções respiratórias

**Frederico Leon Arrabal Fernandes** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP | **Área:** DPOC/Fisiologia respiratória

**Giovanni Battista Migliori** - Director WHO Collaborating Centre for TB and Lung Diseases, Fondazione S. Maugeri, Care and Research Institute, Tradate - Italy | **Área:** Tuberculose

**Klaus Irion** - School of Biological Sciences, The University of Manchester - United Kingdom | **Área:** Imagem

**Ricardo Basso Gazzana** - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre - RS | **Área:** Circulação pulmonar

**Márcia Margaret Menezes Pizzichini** - Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis - SC | **Área:** Asma

**Otávio Tavares Ranzani** - Barcelona Global Health Institute - ISGlobal, Barcelona - Espanha | **Área:** Epidemiologia/Tuberculose /Outras infecções respiratórias

**Pedro Rodrigues Genta** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP | **Área:** Sono

**Ricardo Mingarini Terra** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP | **Área:** Cirurgia torácica e broncoscopia

**Simone Dal Corso** - Universidade Nove de Julho, São Paulo - SP | **Área:** Fisioterapia respiratória/Exercício

**Ubiratan de Paula Santos** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP | **Área:** Tabagismo/Doenças respiratórias ambientais e ocupacionais

**Zafeiris Louvaris** - University Hospitals Leuven, Leuven - Belgium | **Área:** Fisiologia respiratória

#### CONSELHO EDITORIAL

**Alberto Cukier** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Álvaro A. Cruz** - Universidade Federal da Bahia, Salvador - BA

**Ana C. Krieger** - Weill Cornell Medical College - New York - USA

**Ana Luiza Godoy Fernandes** - Universidade Federal de São Paulo, São Paulo - SP

**Antonio Sequeira Luis** - Universidade de Coimbra, Coimbra - Portugal

**Ascedio Jose Rodrigues** - Universidade de São Paulo - São Paulo - SP

**Brent Winston** - 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

**Carmen Sílvia Valente Barbas** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Celso Ricardo Fernandes de Carvalho** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Dany Jasnowodolinski** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Denis Martinez** - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre - RS

**Douglas Bradley** - University of Toronto, Toronto, ON - Canadá

**Emílio Pizzichini** - Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis - SC

**Fábio Bisceglji Jatene** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Frank McCormack** - University of Cincinnati School of Medicine, Cincinnati, OH - USA

**Geraldo Lorenzi Filho** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Gilberto de Castro Junior** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Gustavo Javier Rodrigo** - Hospital Central de las Fuerzas Armadas, Montevideo - Uruguay

**Ilma Aparecida Paschoal** - Universidade de Campinas, Campinas - SP

**C. Isabela Silva Müller** - 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 Alberto Neder** - Queen's University - Ontario, Canada

**José Antonio Baddini Martinez** - Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto - SP

**José Dirceu Ribeiro** - Universidade de Campinas, Campinas - SP

**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** - University Hospital Vall d'Hebron - Barcelona, Catalonia - Spain

**Marisa Dolnikoff** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Marli Maria Knorst** - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre - RS

**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

**Oliver Augusto Nascimento** - Universidade Federal de São Paulo - São Paulo - SP

**Paul Noble** - Duke University, Durham, NC - USA

**Paulo Francisco Guerreiro Cardoso** - Universidade de São Paulo, São Paulo - SP

**Paulo Manuel Pêgo 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 Gosseink** - University Hospitals Leuven - Bélgica

**Robert Skomro** - University of Saskatoon, Saskatoon - Canadá

**Rubin Tuder** - University of Colorado, Denver, CO - USA

**Sérgio Saldanha Menna Barreto** - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre - RS

**Sonia Buist** - Oregon Health & Science University, Portland, OR - USA

**Talmadge 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 - SP

Associação Brasileira  
de Editores Científicos



**Publicação Indexada em:**  
Latindex, LILACS, Scielo  
Brazil, Scopus, Index  
Copernicus, ISI Web of  
Knowledge, MEDLINE e  
PubMed Central (PMC)

**Disponível eletronicamente nas  
versões português e inglês:**  
[www.jornaldepneumologia.com.br](http://www.jornaldepneumologia.com.br)  
e [www.scielo.br/jbnpne](http://www.scielo.br/jbnpne)



ISI Web of Knowledge<sup>SM</sup>

SCOPUS

SciELO  
Brazil

INDEX COPERNICUS  
INTERNATIONAL

latindex



## SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

**Secretaria:** SCS Quadra 01, Bloco K, Asa Sul, salas 203/204. Edifício Denasa, CEP 70398- 900 Brasília - DF, Brasil.

Telefone (55) (61) 3245- 1030/ 0800 616218. Site: [www.sbpt.org.br](http://www.sbpt.org.br).

E- mail: [sbpt@sbpt.org.br](mailto: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 2019-2020):

**Presidente:** Dr. José Miguel Chatkin - RS

**Presidente Eleita (biênio 2021/2022):** Dra. Irma de Godoy - SP

**Secretário Geral:** Dra. Raquel Melo Nunes de Carvalho - DF

**Diretor de Defesa Profissional:** Dr. Flávio Mendonça Andrade da Silva - MG

**Diretor Financeiro:** Dr. Luiz Paulo Pinheiro Loivos - RJ

**Diretor de Assuntos Científicos:** Dr. José Antônio Baddini Martinez - SP

**Diretor de Ensino e Exercício Profissional:** Dr. Alberto Cukier - SP

**Diretora de Comunicação:** Dra. Tatiana Galvão - BA

**Presidente do Congresso SBPT 2020:** Dr. Mário Terra Filho - SP

**Editor-Chefe do Jornal Brasileiro de Pneumologia:** Dr. Bruno Guedes Baldi - SP

### CONSELHO FISCAL (Biênio 2019-2020)

**Efetivos:** Dr. Ronaldo Rangel Travassos Júnior, Dr. David Vogel Koza, Dr. Jamocy Moura Marinho

**Membros Suplentes:** Dr. Márcio Andrade Martins, Dr. Fernando Antônio Mendonça Guimarães, Dr. Thúlio Marques Cunha

### COORDENADORES DOS DEPARTAMENTOS DA SBPT:

**Departamento Cirurgia Torácica:** Sérgio Tadeu Lima Fortunato Pereira

**Departamento de Distúrbios Respiratórios do Sono:** Sônia Maria G. P. Togeiro Moura

**Departamento Endoscopia Respiratória:** Guilherme Sôstenes Costa Montal

**Departamento Função Pulmonar:** Maria Raquel Soares

**Departamento imagem:** Bruno Hochhegger

**Departamento Patologia pulmonar:** Vera Luiza Capelozzi

**Departamento Pneumopediatria:** Diego Djones Brandenburg

### COORDENADORES DAS COMISSÕES CIENTÍFICAS DA SBPT:

**Comissão DPOC:** Paulo José Zimmermann Teixeira

**Comissão Asma Brônquica:** Maria Alenita de Oliveira

**Comissão Câncer de Pulmão:** Gustavo Faibischew Prado

**Comissão Circulação Pulmonar:** Caio Júlio Cesar dos Santos Fernandes

**Comissão de Doenças Respiratórias Ambientais e Ocupacionais:** Carlos Nunes Tietboehl-Filho

**Comissão de Epidemiologia e Pesquisa:** Juliana Carvalho Ferreira

**Comissão de Fisioterapia:** Flávio Maciel Dias de Andrade

**Comissão Doença Pulmonar Avançada:** Licia Zanol Lorencini Stanza-ni

**Comissão Doenças intersticiais:** Ronaldo Adib Kairalla

**Comissão Fibrose Cística:** Rodrigo Abensur Athanazio

**Comissão Infecções Respiratórias:** Rosemeri Maurici da Silva

**Comissão Pleura:** Roberta Karla Barbosa de Sales

**Comissão Tabagismo:** Luiz Fernando Ferreira Pereira

**Comissão Terapia Intensiva:** Eduardo Leite Vieira Costa

**Comissão Tuberculose:** Denise Rossato Silva

### SECRETARIA ADMINISTRATIVA DO JORNAL BRASILEIRO DE PNEUMOLOGIA

**Endereço:** SCS Quadra 01, Bloco K, Asa Sul, salas 203/204. Edifício Denasa, CEP 70398-900 - Brasília - DF, Brasil. Telefone (55) (61) 3245-1030/ 0800 616218.

**Analista Editorial:** Luana Maria Bernardes Campos.

**E-mail:** [jbp@jbp.org.br](mailto:jbp@jbp.org.br) | [jbp@sbpt.org.br](mailto:jbp@sbpt.org.br)

**Tiragem:** 800 exemplares | **Tamanho:** 18 × 26,5 cm

Impresso em papel livre de ácidos

### APOIO:



Ministério da  
Educação

Ministério da  
Ciência, Tecnologia  
e Inovação



Expediente

# VII CONGRESSO BRASILEIRO DE FIBROSE CÍSTICA

## DIRETORIA

| **Antônio Fernando Ribeiro**  
Presidente  
| **José Dirceu Ribeiro**  
Vice-Presidente  
| **Maria Ângela Ribeiro**  
1ª Secretária

| **Aline Cristina Gonçalves**  
2ª Secretária  
| **Carlos Emilio Levy**  
1º Tesoureiro  
| **Marcos Tadeu Nolasco da Silva**  
2º Tesoureiro

### COMISSÃO CIENTÍFICA MULTIDISCIPLINAR LOCAL

José Dirceu Ribeiro (Coordenador)  
Adriana Mendes Vinagre  
Adyléia A Dalbo Contrera Toro  
Aline Cristina Gonçalves  
Andressa Oliveira Peixoto  
Arthur Henrique Pezzo Kmit  
Carla Cristina Souza Gomez  
Carlos Emilio Levy  
Carmen Sílvia Bertuzzo  
Edgard Ferro Collares  
Elizete Aparecida Lomazi  
Eulalia Sakano  
Fernando Augusto de Lima Marson  
Joaquim Bustorff-silva  
José da Silva Nogueira Junior  
Gabriel Hessel  
Ilma Aparecida Paschoal  
Maria Ângela Ribeiro  
Maria Angélica Pinheiro Santos Santana  
Maria Cecilia Saraiva  
Maria Cristina R. Simões

Mariana Zorron Mei Hsia Pu  
Maura Mikie Fukujima Goto  
Mônica Corso  
Maria de Fatima Corrêa Pimenta Servidoni  
Paloma Lopes Francisco Parazzi  
Renata Rodrigues Guirau  
Renan Marrichi Mauch  
Roberto José Negrão Nogueira  
Silvana D. Severino  
Vanessa Gimenes Gomes Brilhante  
Vitória R. Pinheiro  
Comissão de Comunicação:  
Adyléia A Dalbo Contrera Toro  
Arthur Henrique Pezzo Kmit  
Carmen Sílvia Bertuzzo  
Maria Ângela Ribeiro  
Maria Angélica Pinheiro Santos Santana  
Maria de Fatima Corrêa Pimenta Servidoni  
Mariana Zorron Mei Hsia Pu  
Renan Marrichi Mauch  
Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira

### COMISSÃO DE TEMAS LIVRES

Tatiana Rozov (Coordenadora)  
Antônio Fernando Ribeiro  
Alberto Vergara  
Bruna Ziegler  
Carlos Antonio Riedi  
Edna Lucia Santos de Souza  
Elenara da Fonseca Andrade Procianoy  
Fabiola Villac Adde  
Francisco José Caldeira Reis  
Giesela Fleischer Ferrari  
Gilberto Bueno Fischer  
Helena Mocelin  
Joaquim Carlos Rodrigues

Lidia Alice Gomes Monteiro Marin Torres  
Luciana de Freitas Velloso Monte  
Márcio Vinícius Fagundes Donadio  
Maria Angélica Pinheiro Santos Santana  
Monica Firmida  
Murilo Carlos Amorim de Britto  
Neiva Damaceno  
Paulo de Tarso Roth Dalcin  
Paulo Kussek  
Paulo Jose Cauduro Marostica  
Regina Terse Trindade Ramos  
Rodrigo Abensur Athanazio  
Sonia Mayumi Chiba

### DIRETORIA DO GBFC

| **Norberto Ludwig Neto**  
Presidente  
| **Antonio Fernando Ribeiro**  
1º Secretário

| **Alberto Vergara**  
2º Secretário  
| **Carlos Antonio Riedi**  
2º Tesoureiro

**Conselho Fiscal:** José Dirceu Ribeiro; Monica Lisboa Chang Wayhs; Paulo Jose Cauduro Marostica  
**Conselho Consultivo:** Neiva Damaceno; Fernando Antônio de Abreu e Silva, Francisco José Caldeira Reis; Giesela Fleischer Ferrari; Laurinda Yoko Shinzato Higa; Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho; Salmo Raskin; Tatiana Rozov

### NÚCLEOS DE TRABALHO DO GBFC

| **Antonio Fernando Ribeiro**  
Coordenador Geral  
| **Alberto Vergara**  
Núcleo de Triagem Neonatal  
| **Francisco José Caldeira Reis**  
Núcleo de Padronização do Teste do Suor no Brasil  
| **Salmo Raskin**  
Núcleo de Genética e Sequenciamento  
| **Laurinda Yoko Shinzato Higa**  
Núcleo de Padronização de Medicamentos e Nebulizadores  
| **José Dirceu Ribeiro**  
Núcleo de Pesquisa e Trials  
| **Maria Ângela Ribeiro**  
Núcleo Multidisciplinar  
| **Neiva Damaceno**  
Núcleo de Adesão e Qualidade de Vida na Fibrose Cística

| **Tatiana Rozov**  
Núcleo de Adesão e Qualidade de Vida na Fibrose Cística  
| **Giesela Fleischer Ferrari**  
Núcleo de Organização e Padronização de Serviços FC  
| **Leonardo Araujo Pinto**  
Núcleo de Educação Continuada, Comunicação e Informática  
| **Jocemara Gurmini**  
Núcleo de Normatização de Condutas Gastro & Nutrição  
| **Marcelo Bicalho de Fuccio**  
Núcleo de Adultos  
| **Matias Epifanio**  
Núcleo de Educação Continuada, Comunicação e Informática



### Apoio Institucional



### Patrocínio Ouro



### Patrocínio Prata



### Patrocínio



### Realização



### Gerenciamento





## APRESENTAÇÃO ORAL

### AO1 COMPARAÇÃO DAS RESPOSTAS CARDIORRESPIRATÓRIAS DURANTE A UTILIZAÇÃO DE VIDEOGAMES INTERATIVOS COM O TESTE DE EXERCÍCIO CARDIOPULMONAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA E INDIVÍDUOS SAUDÁVEIS

TEMA: FISIOTERAPIA

**NATÁLIA EVANGELISTA CAMPOS; JOÃO PAULO HEINZMANN FILHO; NÍCOLAS ACOSTA BECKER; DANIELE SCHIWE; MAILISE FATIMA GHELLER; MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO**  
PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL

O uso de videogames interativos (VG) pode ser uma importante ferramenta para melhorar a adesão à prática de exercício físico. Assim, o objetivo deste estudo foi comparar as respostas fisiológicas durante a utilização de VG com o teste de exercício cardiopulmonar (TECP) em indivíduos com fibrose cística (FC) e saudáveis. Estudo transversal incluindo sujeitos com FC e saudáveis (pareados por idade e sexo) com idade > 6 anos. Sujeitos que não conseguiram realizar o TECP foram excluídos. O estudo foi dividido em 2 visitas, sendo que na primeira foram realizadas medidas antropométricas, espirometria e o TECP. Na visita 2 foi aplicado o questionário de atividade física (IPAQ-A/IPAQ-C) e realizados os testes com os VG Nintendo Wii (Wii Fit Plus: (1) Obstacle Course, (2) Rhythm Boxing e (3) Free Run) e Xbox One (Just Dance 2015: (1) Love Me Again, (2) Summer e (3) Happy), 10 minutos cada console. Durante o TECP e o uso de VG foi utilizado um analisador de gases para mensuração das variáveis cardiorrespiratórias. Ainda, durante o VG, utilizou-se um acelerômetro (wGT3X-BT) e foi quantificado o grau de esforço físico/satisfação. Utilizou-se estatística descritiva, o teste t de Student e ANOVA de medidas repetidas (pós-teste de Bonferroni). O estudo foi aprovado pelo comitê de ética. Foram recrutados 25 sujeitos para o grupo controle (CON) e 30 para o FC, com média de idade de  $16,2 \pm 5,0$  e  $16,9 \pm 5,1$ , respectivamente. A média (%) do VEF1 no grupo FC foi de  $73,3 \pm 24$  e da CVF de  $81,2 \pm 19,6$ , valores menores ( $p < 0,05$ ). Também não houve diferenças entre grupos no pico do exercício (TECP) para a frequência cardíaca (Fc) ( $186,0 \pm 9,0$  vs  $180,0 \pm 12,6$  bpm), VO2 ( $36,7 \pm 8,50$  vs  $36,9 \pm 6,40$  mL/kg/min) e VE ( $54,2 \pm 16,3$  vs  $50,0 \pm 17,2$  L/min). No grupo CON os jogos 2 e 3 (Xbox) e o jogo 3 (Nintendo) elevaram a Fc a valores similares ( $p > 0,05$ ) ao limiar anaeróbico (LA - TECP), enquanto no grupo FC isso ocorreu para o jogo 2 (Xbox) e 3 (Nintendo). Quanto ao VO2 e VE, ambos grupos obtiveram respostas similares ( $p > 0,05$ ) ao LA no jogo 2 do Xbox e no jogo 3 do Nintendo. Não houve diferenças ( $p > 0,05$ ) entre os VG no número de passos e no grau de esforço/satisfação. Concluindo, o uso de jogos específicos de VG foi capaz de elevar a resposta cardiorrespiratória a níveis similares ao LA, demonstrando que os VG podem ser uma alternativa para o treinamento de indivíduos saudáveis e com FC.

### AO2 SAFETY, TOLERABILITY AND EFFECTS OF SODIUM BICARBONATE INHALATION IN CYSTIC FIBROSIS

TEMA: PNEUMOLOGIA

**CARLA CRISTINA SOUZA GOMEZ; FRANCISCO BENEDITO TEIXEIRA PESSINE; DOUGLAS J. CONRAD; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; PAUL MARQUIS QUINTON; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO**

**Introduction:** A loss of CFTR function reduces the secretion of bicarbonate ( $\text{HCO}_3^-$ ) in cystic fibrosis (CF) patients and suggests that  $\text{NaHCO}_3$  inhalation could be a low-cost, easily accessible therapy in CF. **Objective:** Evaluate the safety, tolerance, and effects of inhaled aerosols of  $\text{NaHCO}_3$  solutions (4.2% and 8.4%). **Methods:** An experimental prospective open-label, pilot clinical study was conducted with 12 CF volunteers over 18 years old with bronchiectasis and pulmonary functions classified as mild to severely depressed. Sputum rheology, pH, and microbiology were examined as well as clinical scores from spirometry, exercise performance, and quality-of-life assessment, dyspnea frequency, blood count, and venous blood gas values over a period of 2 months. **Results:** Sputum pH increased with the use of  $[\text{NaHCO}_3]$  (8.4%) in the first measurement performed in each visit ( $p = 0.039$ ). The pH was negatively correlated with rheology when all parameters were evaluated:  $[G'$  (elasticity of the mucus) =  $-0.241$ ;  $G''$  (viscosity of the mucus) =  $-0.287$ ;  $G^*$  (viscoelasticity of the mucus) =  $-0.275$ ], and with the mean values recorded at each visit [ $G' = -0.312$ ;  $G'' = -0.384$ ;  $G^* = -0.336$ ] ( $p < 0.001$ ). Correlations were also observed for: (i)  $G^*$  versus peak flow, FEV1, and quality of life; (ii)  $G'$  versus peak flow, FVC, FEV1, quality of life; (iii)  $G''$  versus quality of life; (iv) sputum pH versus VO2, vitality score in quality of life. No changes were observed in blood count, venous blood gas, respiratory rate, heart rate, SpO2, body temperature or incidence of dyspnea. No adverse events associated with the study were observed. **Conclusion:** Nebulized  $\text{NaHCO}_3$  inhalation can be used as a safe therapeutic agent in the management of CF, probably mainly due to its action on pH and concomitant effects on sputum rheology. Co-authors: Paloma Francisco Lopez Parazzi; Karl Jan Clinkspoor; Renan Marrich Mauchi; Carlos Emílio Levy; Andressa Oliveira Peixoto; Maria Ângela Gonçalves Oliveira Ribeiro; Antônio Fernando Ribeiro.

### AO3 ADESÃO AO TRATAMENTO EM ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)- ESTUDO MULTICÊNTRICO DO GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE DEPRESSÃO E ANSIEDADE EM FIBROSE CÍSTICA. (GRUEDAF)

TEMA: PSICOLOGIA

**TATIANA ROZOV; MARCOS TADEU NOLASCO DA SILVA; MARIA ÂNGELA GONÇALVES DE OLIVEIRA RIBEIRO; ALEXANDRA L QUITTNER; NEIVA DAMACENO; GRUPO DE ESTUDOS EM DEPRESSÃO E ANSIEDADE EM FIBROSE CÍSTICA**

UNICAMP

**Introdução:** O cuidado à saúde na FC é complexo e multifatorial, exigindo mobilização de pacientes, cuidadores e familiares desde idades precoces. A adesão ao tratamento é fator crucial para que os adolescentes cheguem à vida adulta preservando seu melhor potencial físico e emocional. Realizar tal objetivo envolve aspectos de organização pessoal, familiar e da comunidade. **Objetivo:** avaliar a adesão ao tratamento de adolescentes com FC acompanhados em centros de referência brasileiros.

Adicionalmente, foram estudados fatores demográficos, clínicos e psicossociais associados à adesão. **Métodos:** Estudo analítico, observacional, de corte transversal. Os participantes foram provenientes de 13 centros de referência. A adesão ao tratamento foi avaliada por auto relato, utilizando-se o instrumento Morisky Medication Adherence Scale (MMAS-8), sendo categorizada como alta (8 pontos), média (6-7 pontos) e baixa (0-5 pontos). A análise estatística foi realizada com o software SPSS®, sendo as diferenças entre grupos comparadas pelos testes de Mann-Whitney, Qui-Quadrado. Foram definidos como significativos valores de  $p < 0,05$ . O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa de cada centro envolvido no estudo. **Resultados:** Foram avaliados 117 adolescentes com idade média de 15,00 ( $\pm 5,84$ ) anos, sendo 53,4% do sexo feminino. A prevalência de adesão alta/média foi de 32,5%, e de adesão baixa, 67,5%. Os fatores associados à baixa adesão foram a presença de depressão (31,6% versus 2,6%,  $p < 0,001$ ), não utilização de “flutter” ou “shaker” (82,1% versus 17,9%,  $p = 0,005$ ), não realização de fisioterapia domiciliar (80% versus 20%,  $p = 0,04$ ) e menor número de exacerbações infecciosas ( $p = 0,02$ ). **Conclusão:** A adesão ao tratamento na população de estudo mostrou-se insatisfatória, sugerindo a necessidade de se planejarem iniciativas para seu aprimoramento. Considerando-se a forte associação entre baixa adesão e depressão, ressalta-se a importância da abordagem de aspectos de saúde mental no cuidado clínico. GRUEDAF: Goto MMF; Brilhante V; Athanzio RA; Rached S; Barbieri G; Maróstica PJ; Hoffmann A; Melotti RCNC; Liberato FMG; Martins VC; Trindade MAD; Souza EL; Silva MJ; Diniz AL; Haun S; Ferrari GF; Haro MFS; Riedi CA; Canan MGM; Costa LDC; Sinimbu JA; Ludwig-Neto N; Scheibe S; Sad IR; Ribeiro JD.

#### **AO4 INVESTIGAÇÃO DO PAPEL DOS RESERVATÓRIOS BACTERIANOS PARA INFECÇÃO PULMONAR CRÔNICA EM PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**REBECA PASSARELLI MANTOVANI; CATERINA SIGNORETTO; ANGELA SANDRI; GLORIA BURLACCHINI; PAOLA MELOTTI; MARIA DEL MAR LLEÓ**

**UNIVERSIDADE DE VERONA**

A infecção pulmonar crônica (IPC) na Fibrose Cística (FC) é a principal causa de morbidade e mortalidade. O controle e a erradicação de possíveis reservatórios bacterianos patogênicos são necessários para adiar ou prevenir o desenvolvimento de uma IPC. O principal objetivo deste estudo foi esclarecer o papel da cavidade nasal/ oral e seios paranasais no desenvolvimento da colonização pulmonar i) avaliando a presença de bactérias típicas da FC nos diversos sítios anatômicos e ii) comparando o perfil molecular das cepas bacterianas isoladas, para avaliar a importância clínica de detectar, monitorar e erradicar reservatórios bacterianos da FC no surgimento da doença pulmonar. **Métodos:** Escarros e lavagens nasais foram coletados de 60 pacientes (pcte) no Centro de FC em Verona, IT (2/3 coletas). Os pcte foram divididos em i) adultos e ii) pediátricos; que foram subdivididos em pcte sem colonização ou com colonização ocasional por *P.aeruginosa* (PA) e pcte com colonização crônica por PA. Escovas de dente e saliva de 40 pcte também estão sendo analisadas. As espécies isoladas, em particular PA, *S.aureus*, *S.maltophilia* e *A.xylosoxidans*, foram identificadas usando métodos bioquímicos e pelo sistema MALDI-TOF. A tipagem molecular das cepas isoladas foi realizada por PFGE. **Resultados:** Cerca de 70% dos pcte colonizados apresentaram as mesmas

espécies bacterianas no escarro e nas lavagens nasais, tanto na primeira quanto na segunda coleta. Pcte adultos crônicos sempre e somente apresentaram PA nas vias aéreas superiores (VAS) e inferiores (VAI), exceto dois pcte. Durante o estudo, a infecção por PA nas VAS e VAI de um pcte foi erradicada nos pulmões após o tratamento com antibióticos. Sugerindo que a terapia convencional não é capaz de exterminar a infecção das VAS. Dados preliminares indicaram que a cavidade bucal e as escovas dentais podem constituir reservatórios bacterianos, pois em muitos casos, a mesma linhagem isolada do pulmão também foi encontrada nestes sítios. **Conclusão:** Na maioria dos casos, as cepas isoladas nos diferentes locais dos mesmos pacientes são geneticamente correlacionadas, confirmando uma provável passagem das VAS para as VAI e vice-versa. O acompanhamento de pacientes com colonização oral e nasal é importante, pois é cada vez mais claro que estes sítios podem atuar como reservatório para bactérias patogênicas ou oportunistas, sendo o controle e a erradicação desses reservatórios importantes para a prevenção de IPC de pacientes com FC.

#### **AO5 RESPOSTA IMUNE MEDIADA POR IGA SECRETORA EM SALIVA E DETECÇÃO PRECOZE DE PSEUDOMONAS AERUGINOSA NAS VIAS AÉREAS INFERIORES DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** IMUNOLOGIA / INFLAMAÇÃO

**RENAN MARRICHI MAUCH; CLAUDIO LUCIO ROSSI; MARCOS TADEU NOLASCO DA SILVA; NIELS HØIBY; CARLOS EMILIO LEVY; CENTRO ESPECIALIZADO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA UNICAMP**

**UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

**Introdução:** A detecção de *Pseudomonas aeruginosa* (Pa) nas vias aéreas superiores (VAS) de pacientes com fibrose cística (FC) pode ajudar a prevenir ou adiar a colonização das vias aéreas inferiores (VAIs) e, consequentemente, a infecção pulmonar crônica. **Objetivos:** Avaliar a habilidade de um teste ELISA para dosagem de IgA secretora (sIgA) específica para Pa em saliva (um potencial marcador de colonização das VAS) de detectar precocemente o aparecimento de Pa nas VAIs. **Métodos:** 65 pacientes foram seguidos por três anos. Os níveis de sIgA foram comparados de acordo com o perfil de colonização das VAIs no início do estudo (nunca colonizados, livres de infecção e colonização intermitente) e com mudanças longitudinais nesses perfis (indicadas por resultados de cultura microbiológica de escarro/swab e IgG sérica específica para Pa) em diferentes cenários de investigação. Testes estatísticos não paramétricos (Mann-Whitney, Kruskal-Wallis, Wilcoxon e Friedman) foram utilizados para variáveis contínuas. O teste qui-quadrado foi utilizado para variáveis categóricas. O cálculo de odds-ratio (OR) com intervalos de confiança de 95% foi utilizado para análises de risco. Para todos os testes, um valor de  $p < 0,001$ . Não foi observada associação entre níveis de sIgA em saliva e episódios isolados de aparecimento ou recorrência de Pa nas VAIs em pacientes que terminaram o seguimento com cultura/sorologia negativa. Um resultado mediano positivo do teste no primeiro ano de seguimento implicou em risco até 12,5 vezes maior de exposição à Pa nas VAIs nos dois anos seguintes. **Conclusão:** O teste se mostrou capaz de detectar mudanças precoces no perfil de colonização/ infecção por Pa nas VAIs, bem como um risco de exposição à Pa nas VAIs com dois anos de antecedência, além de potencial para identificar pacientes com necessidade de investigação de colonização das VAS, o que pode fornecer

oportunidades para erradicação dessa bactéria antes de seu estabelecimento nos pulmões.

### **AO6** RELAÇÃO ENTRE A MUTAÇÃO $\Delta$ F508 COM O MARCADOR INFLAMATÓRIO INTESTINAL CALPROTECTINA E O ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: IMUNOLOGIA / INFLAMAÇÃO

**CAMILA TOMIO; EMILIA ADDISON MACHADO MOREIRA; MAIARA BRUSCO DE FREITAS; SUELLEN GUESSER HOMEM; ELIANA BARBOSA; NORBERTO LUDWIG-NETO**

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, resultante de mutações no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR) e a mutação de maior prevalência é conhecida como  $\Delta$ F508. No intestino uma das consequências da FC é afetar o padrão da microbiota intestinal. A inflamação intestinal, quando presente nos portadores de FC, parece estar estreitamente associada ao desequilíbrio da microbiota normal do intestino e o comprometimento da integridade intestinal pode prejudicar a absorção de nutrientes e afetar o estado nutricional.

**Objetivo:** Avaliar a relação da mutação F508del com a resposta inflamatória intestinal medida pela (CLP) fecal e o estado nutricional em crianças e adolescentes com FC. **Método:** Estudo clínico transversal realizado com pacientes com FC, com 36 sujeitos compostos por crianças e adolescentes distribuídos em Grupo Controle (GC, n = 17) e Grupo FC (GFC, n = 19), com idade entre 0 a  $\leq$  15 anos. O GFC foi subdividido em GFC com mutação DF508 Homozigoto (GFCD508-Homo, n = 07) e GFC com mutação DF508 Heterozigoto (GFCD508-Hetero, n = 07). A inflamação intestinal foi avaliada pela dosagem de calprotectina nas fezes e o estado nutricional foi avaliado pelo índice de massa corporal para idade (IMC/I), peso para idade (P/I) e altura para idade (A/I) em escore-z. Análise de regressão linear univariada e multivariada foi realizada entre os GC, GFC, GFCD508-Homo e GFCD508-Hetero e as variáveis de ajuste foram idade e sexo, os dados assimétricos foram submetidos à normalização logarítmica. Para avaliar o tamanho do efeito destes dados, foi aplicada a estatística de Cohen. **Resultados:** Os indicadores IMC/I, P/I apresentaram diferença estatisticamente significativa ( $p < 0,05$ ). A CLP fecal, foi significativamente diferente entre o GC vs todos os grupos de FC apresentando um aumento na concentração da CLP fecal, tanto na análise bruta quanto na ajustada ( $p < 0,05$ ). **Conclusão:** O estado nutricional avaliado pelos indicadores z-IMC/I, z-P/I e z-E/I, mostrou que os pacientes com FC apresentam menor escore-z de IMC/I e P/I, principalmente naqueles que apresentaram a mutação DF508-Homo e que a inflamação intestinal está presente em pacientes com FC e que a mutação DF508-Homo pode exercer uma maior influência sobre o aumento na concentração de CLP fecal em relação aos demais grupos.

### **AO7** ANSIEDADE E DEPRESSÃO EM ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC) – ESTUDO MULTICÊNTRICO DO GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE DEPRESSÃO E ANSIEDADE EM FIBROSE CÍSTICA (GRUEDAF)

TEMA: PSICOLOGIA

**TATIANA ROZOY; MARCOS TADEU NOLASCO DA SILVA; MARIA ÂNGELA GONÇALVES DE OLIVEIRA RIBEIRO; ALEXANDRA L. QUITTNER; NEIVA DAMACENO; GRUPO DE ESTUDOS EM DEPRESSÃO E ANSIEDADE EM FIBROSE CÍSTICA**

UNICAMP

Adolescentes com FC enfrentam uma carga significativa de necessidades do cuidado diário: percepção de

limitações físicas, segregação social e estresse psicológico com repercussões na saúde mental. **Objetivo:** avaliar a prevalência de ansiedade e depressão em adolescentes com FC seguidos em centros de referência brasileiros e a concordância entre os instrumentos de avaliação destes desfechos. **Método:** Estudo analítico, observacional, de corte transversal com participantes de 13 centros brasileiros. Ansiedade e depressão foram avaliados com questionários padronizados e validados (Generalized Anxiety Disorder Questionnaire (GAD7) e Patient Health Questionnaire–PHQ 9). Análise estatística realizada com o software-SPSS, e as diferenças entre grupos comparadas por Mann-Whitney, Qui-Quadrado e Correlação de Spearman(rs). A concordância entre os resultados de ansiedade e depressão em momentos diferentes (intervalos de 1 a 3 meses). foi avaliada por meio do coeficiente Kappa. Houve aprovação pelos Comitês de Ética em Pesquisa de todos os centros. **Resultados:** Incluídos 201 adolescentes de  $15,12 \pm 5,70$  anos, 52,3% femininos. A mediana de idade ao diagnóstico foi de 2,92 (mínima 0,1 - máxima 19,36) anos. O diagnóstico após triagem neonatal(TNN) em 27,7%. Escore de Schwachman: mediana de 80 (mín40 – máx100) pontos, VEF1: mediana de 71% (mín17% - máx121%); 48,5% com colonização crônica por *Pseudomonas aeruginosa*. Prevalências: ansiedade (19,1%) e depressão 19,5%. Houve associação entre ansiedade e depressão com maior idade no momento da avaliação e do diagnóstico de FC, sexo feminino, não ter realizado TNN, não ser usuário de “flutter/shaker”, não ter sido referido para acompanhamento psicológico. A comparação dos desfechos ansiedade e depressão em momentos diferentes mostrou concordância moderada (Kappa: 0,49 e 0,61, respectivamente). **Conclusão:** As prevalências de ansiedade e depressão foram semelhantes às observadas em outras coortes de FC e de outras doenças crônicas. Identificar grupos de maior risco destes desfechos, como adolescentes de maior idade e femininos, pode resultar em aprimoramento da qualidade do cuidado em saúde. \*GRUEDAF: Goto MMF; Brilhante V; Athanazio RA; Rached S; Barbieri G; Maróstica PJC; Hoffmann A; Melotti RCNC; Liberato FMG; Martins VC; Trindade MAD; Souza ELS; Silva MJ; Santana MAPS; Diniz AL; Haun S; Ferrari GF; Haro MFS; Riedi CA; Canan MGM; Rosário NA; Costa LDC; Sinimbu JA; Ludwig-Neto N; Scheibe S; Sad IR; Ribeiro AF; Ribeiro JD.

### **AO8** NÃO CONCORDÂNCIA ENTRE CULTURA DE ESCARRO E FRAGMENTOS DE PULMÃO EXPLANTADOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA SUBMETIDOS A TRANSPLANTE PULMONAR

TEMA: MICROBIOLOGIA

**RODRIGO ATHANAZIO; RICARDO HENRIQUE TEIXEIRA; SAMIA RACHED; RAFAEL STELMACH; ANDRÉ NATHAN COSTA; SILVIA VIDAL CAMPOS**

INSTITUTO DO CORAÇÃO (INCOR) - HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA USP

**Introdução:** pacientes com fibrose cística (FC) apresentam-se com alterações na flora usual pulmonar e cursam com infecção crônica por microrganismos patogênicos. Contudo, dissociação entre resposta clínica a antibióticos e perfil microbiológico em culturas de escarro de vigilância é frequentemente encontrada. **Objetivo:** comparar o perfil microbiológico da cultura de escarro em pacientes fibrocísticos com amostras de explantes dos 5 lobos pulmonares após transplante pulmonar. **Métodos:** Amostras de escarro de pacientes com FC foram coletadas imediatamente antes do transplante de pulmão, assim como aspirado brônquico dos explantes através de

aspiração por seringa dos brônquios fontes. Fragmentos dos 5 lobos pulmonares foram também encaminhados para avaliação microbiológica. Todos materiais foram avaliados através de cultura para aeróbio, fungo e micobactéria. Vigilância microbiológica foi realizada através de lavado broncoalveolar de acordo com protocolo institucional (1, 3, 6 e 12 meses após transplante pulmonar). **Resultados:** A partir de 2016, 9 pacientes com FC foram incluídos no estudo (5 mulheres). Idade média de 21,1 anos, com variação de 13 a 38 anos. Culturas de escarro prévias ao transplante revelaram *Pseudomonas aeruginosa* como a bactéria isolada mais frequente (7/9 pacientes), seguida de *Staphylococcus aureus* (3/9 pacientes). Uma alta concordância entre secreção brônquica e cultura de escarro foi encontrada (7/9 pacientes). Em contrapartida, apenas um paciente demonstrou concordância microbiológica entre a cultura de todos fragmentos pulmonares e escarro. Um grande número de microrganismos não identificados no escarro foi identificado nas culturas de fragmentos de explante pulmonar, tais como *Stenotrophomonas maltophilia*, *S. aureus*, *Candida albicans* e *Escherichia coli*. Durante o seguimento, apenas dois pacientes foram recolonizados por bactérias previamente identificadas ao transplante, ambos com identificação de *P. aeruginosa* (um após 6 e outro após 12 meses do procedimento). **Conclusão:** Uma alta taxa de não concordância entre cultura de escarro e fragmentos de explante pulmonar em pacientes com FC após transplante de pulmão foi demonstrada neste estudo. Nossos dados enfatizam a heterogeneidade no acometimento pulmonar em pacientes com FC. Diante disso, resposta clínica inadequada à terapia antibiótica guiada por cultura de escarro em pacientes com FC, deve suscitar a suspeita de infecção por diferentes microrganismos em vias aéreas mais distais.

#### **AO9 ASSOCIAÇÃO ENTRE A ADEÇÃO AO TRATAMENTO EM ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA E A PERSONALIDADE DE SEUS CUIDADORES**

**TEMA:** PSICOLOGIA

**DAIANA COUTO PIRES; ALINE SANTAREM ERNESTO; POLIANY CRISTINA DE SOUZA; PAULO DALGALARRONDO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; MARCOS TADEU NOLASCO DA SILVA**  
UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS

**Introdução:** São escassas as informações sobre o papel dos cuidadores e a influência de suas características pessoais, como a personalidade, em relação à adesão ao tratamento de adolescentes com Fibrose Cística (FC). **Objetivo:** Avaliar a adesão ao tratamento em adolescentes com FC e sua associação com características dos cuidadores. **Método:** Em um estudo de corte transversal, 41 adolescentes com FC (idades de 16,38 ± 2,33 anos), sendo 56,1% mulheres, foram avaliados, por autorrelato, quanto à adesão total e por grupos de medicamentos, nas últimas 24 horas e 7 dias. Seus principais cuidadores (N = 35) e um grupo de controle de cuidadores de adolescentes saudáveis (N = 69) foram avaliados quanto aos domínios de personalidade, utilizando o questionário NEO-FFI-R. Os resultados foram avaliados pelo teste de Mann-Whitney e pelo Coeficiente de Correlação de Spearman (rs), com  $p \leq 0,05$ . O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa. **Resultados:** No autorrelato, foi observada uma prevalência mediana de adesão de 100% (40-100) nas 24h e de 98,57% (34,29-100) nos 7 dias que antecederam a entrevista. A adesão aos medicamentos “enzimas digestivas” foi significativamente superior à “dornase alfa”, nos intervalos de 24h ( $p = 0,04$ ) e 7 dias ( $p = 0,01$ ). Taxas de adesão foram significativamente mais altas quando os cuidadores foram responsáveis pela medicação

na adesão total (24h e 7d  $p = 0,01$ ), e em medicamentos essenciais no manejo da FC, como “antibiótico inalatório” (24h  $p = 0,01$  / 7d  $p = 0,04$ ); “enzimas digestivas” (24h  $p = 0,02$  / 7d  $p = 0,01$ ) e “dornase alfa” (24h  $p = 0,03$  / 7d  $p = 0,01$ ). Não se observaram diferenças significativas entre a personalidade de cuidadores de adolescentes com FC e de adolescentes saudáveis. Nas diádes em que o cuidador de adolescentes portadores de FC era o responsável pelo tratamento, observou-se correlação direta entre o domínio Conscienciosidade do cuidador e adesão total (rs = 0,52;  $p = 0,01$ ), e ao medicamento “antibiótico inalatório” (rs = 0,71;  $p = 0,03$ ), no intervalo de 7 dias. **Conclusão:** O papel do cuidador mostrou-se positivamente associado à adesão ao tratamento dos adolescentes com FC, sendo o domínio de personalidade Conscienciosidade diretamente associado à adesão nas diádes em que o cuidador era responsável pelo tratamento. Tais resultados sugerem que o reconhecimento da importância da atuação do cuidador, com o incentivo para sua participação ativa no tratamento, deve ser enfatizado na linha de cuidado em saúde.

#### **AO10 EXTENT OF RESCUE OF F508DEL-CFTR FUNCTION BY VX-809 AND VX-770 IN HUMAN NASAL EPITHELIAL CELLS CORRELATES WITH SNP RS7512462 IN SLC26A9 GENE IN F508DEL/F508DEL CYSTIC FIBROSIS PATIENTS**

**TEMA:** BIOLOGIA CELULAR / FISIOPATOLOGIA / MODELOS ANIMAIS  
**ARTHUR HENRIQUE PEZZO KMIT; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; GABRIELA SILVA LEITE; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO; CARMEN SÍLVIA BERTUZZO; MARGARIDA DUARTE AMARAL**

**Background:** We analyzed the CFTR response to VX-809/VX-770 drugs in conditionally reprogrammed cells (CRC) of human nasal epithelium (HNE) from F508del/F508del patients based on SNP rs7512462 in the Solute Carrier Family 26, Member 9 (SLC26A9; MIM: 608481) gene. **Methods:** The Isc-eq measurements of primary nasal epithelial cells from F508del/F508del patients (n = 12) for CFTR function were performed in micro Ussing chambers and compared with non-CF controls (n = 2). Data were analyzed according to the rs7512462 genotype which were determined by real-time PCR. **Results:** The CRC-HNE cells from F508del/F508del patients evidenced high variability in the basal levels of CFTR function. Also, the rs7512462\**C* allele showed an increased basal CFTR function and higher responses to VX-809+VX-770. The rs7512462\**CC*+*CT* genotypes together evidenced CFTR function levels of 14.89% relatively to wt/wt (rs7512462\**CT* alone-15.29%) i.e., almost double of rs7512462\**TT* (7.13%). Furthermore, sweat [Cl<sup>-</sup>] and body mass index of patients also evidenced an association with the rs7512462 genotype. **Conclusion:** The CFTR function can be performed in F508del/F508del patient-derived CRC-HNEs and its function and responses to VX-809+VX-770 combination as well as clinical data, are all associated with the rs7512462 variant, which partially sheds light on the generally inter-individual phenotypic variability and in personalized responses to CFTR modulator drugs.

#### **AO11 AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO DA PROTEÍNA CFTR POR ELETROFISIOLOGIA EM PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DUVIDOSO DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** CFTR

**HELGA KAISER SANCHES DE MARIA; MARISA ISABEL LOPES DE SOUSA; MARIA DE FÁTIMA PIMENTA CORREA SERVIDONI; CARLA CRISTINA SOUZA GOMEZ; MARIA ÂNGELA GONÇALVES DE OLIVEIRA RIBEIRO; MARIA ANGÉLICA PEREIRA SANTANA UNICAMP**

Os atuais desafios no diagnóstico do espectro da Fibrose Cística (FC) estão na avaliação dos pacientes

monossintomáticos com genética não definida e Testes do Suor Clássico (TSC) limitrofes, que podem ser classificados como pertencentes ao grupo das doenças relacionadas à CFTR, conhecidas como CFTR-RD (do inglês, CFTR-Related Disorders), pois não preenchem os critérios diagnósticos para FC. A avaliação da função da proteína CFTR em fragmentos de biópsias retais (teste de biópsia retal) tem sido utilizada como teste adicional para o diagnóstico da doença. Recentemente, o teste da secreção  $\beta$ -adrenérgica de suor (evaporimetria) foi desenvolvido e validado como novo teste para acessar a função da CFTR in vivo. Este estudo teve como objetivo avaliar a função da proteína CFTR em indivíduos com dúvida diagnóstica para FC por meio de evaporimetria, teste de biópsia retal e TSC, analisando o desempenho destas técnicas e seu valor para o auxílio no diagnóstico. Evaporimetria, teste de biópsia retal e TSC foram aplicados a um grupo de 19 indivíduos que apresentavam dúvida diagnóstica de FC. Os resultados foram comparados com aqueles obtidos de um grupo estudado previamente de 32 indivíduos com diagnóstico conhecido. Para a análise estatística aplicou-se o teste ANOVA One-Way para a avaliação dos resultados de TSC e evaporimetria e o teste t de Student (comparações em pares) para o teste de biópsia retal, considerando-se um nível de significância de 0,05. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas (FCM) da Universidade Estadual de Campinas. Foram encontradas diferenças estatisticamente significativas na avaliação da função de CFTR no teste da biópsia retal entre indivíduos FC com insuficiência pancreática (CFPI) e FC com suficiência pancreática (CFPS), com  $p < 0,001$ . Os resultados de TSC apresentaram valores maiores para pacientes CFPS e CFPI em comparação com indivíduos Controle Negativos para FC (C) e Heterozigotos (Hz), com  $p < 0,001$ . Os resultados da evaporimetria apresentaram diferenças entre os níveis de função CFTR dentro de seu espectro mais brando, ou seja, entre Hz e C ( $p < 0,001$ ) e entre CFTR-RD e Hz ( $p < 0,001$ ), e valores indistinguíveis entre CFPS e CFPI, mostrando ausência de função CFTR para ambos. A evaporimetria apresentou-se como uma nova e útil ferramenta para elucidar diagnóstico de FC duvidoso, podendo, juntamente com o teste de biópsia retal e TSC, contribuir para o estabelecimento do diagnóstico de CFTR-RD.

#### **AO12 WHOLE-GENE SEQUENCING OF THE CYSTIC FIBROSIS TRANSMEMBRANE CONDUCTANCE REGULATOR GENE IN CYSTIC FIBROSIS PATIENTS OF PERNAMBUCO, BRAZIL**

TEMA: GENÉTICA

**JÚLIA SMITH CAVALCANTE; BRUNA BEATRIZ DUARTE DE SOUZA; MILENA MELO OLIVEIRA; RODRIGO BERTOLLO DE ALEXANDRE; MURILO CARLOS AMORIM DE BRITTO; CARLOS HENRIQUE MADEIROS CASTELLETI**

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO

Cystic Fibrosis (CF) is a rare autosomal recessive genetic disease caused by mutations on the Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) gene. In Brazil, over 4,600 people suffer from CF and the disease concentrates in the southeastern and southern regions of the country. The north and northeastern areas have fewer incidences, and a gap in researches on epidemiology and genetic profile of the patients. Unlike the United States and Europe, the CFTR whole-gene sequencing isn't widespread in Brazil. In 2018, mutation-specific medication developed by Vertex (USA) was approved by the Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), motivating the

need for mutation profiling to assess which medication might contribute to each patient's treatment. The objective of this study was to genetically characterize the CF patient population of Pernambuco. Peripheral blood was collected from 38 patients of the Reference Centre of Pernambuco, Brazil. DNA was purified using QIAasympy DNA Mini Kit (QIAGEN, GER). New Generation Sequencing was performed using custom-made QiaSeqDNA V3 (QIAGEN, GER) and Illumina (Illumina, USA). The final result was coverage of 100% and depth greater than 50x in exons and at least 5pb of adjacent intronic region, and promoter region. Among the 38 patients sequenced, one had no CFTR mutations found, two patients had only one detected mutation and the other 35 had two detected mutations. A total of 25 different variants was identified, five of which are not yet registered on any national or international database. The mutations found are listed in the table. The  $\Delta F508$  mutation was found in 22 patients and 41% of all alleles. The most frequent mutations were, in order,  $\Delta F508$ , c.1624G > T, c.1647T > G, c.613C > T, c.1000C > T, c.2175dup, c.3421\_3424dup and c.3484C > T, having different ranking and frequency than the REBRAFC as well as international patient registries. Among the novel variants, there were two deletions, two intronic mutations and one missense. Were found three of all FDA-approved mutations for the Vertex mutation-specific medication in 14 patients. The number of different mutations was high when compared to the cohort size, demonstrating a great genetic variability in the Pernambuco CF population. The knowledge about mutations, and the development of personalized medications, in a precision medicine, associated with existing therapies, brings a new perspective, promoting higher quality and life expectancy for the patient.

#### **AO13 PRINCIPAIS VARIÁVEIS PREDITORAS DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO AVALIADA PELO SHUTTLE TEST MODIFICADO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

TEMA: FISIOTERAPIA

**MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO; FERNANDA MARIA VENDRUSCULO; INGRID SILVEIRA DE ALMEIDA; KAREN CAROLINE VASCONCELOS QUEIROZ; LUANNA RODRIGUES LEITE; EVANIRSO SILVA AQUINO**

PUCRS

Pacientes com fibrose cística (FC) evoluem com diminuição da capacidade de exercício. No entanto, ainda busca-se compreender os principais fatores responsáveis por esse declínio. Assim, este estudo teve como objetivo avaliar a influência do genótipo, função pulmonar e índice de massa corporal (IMC) sobre a capacidade de exercício de pacientes com FC, buscando identificar as principais variáveis preditoras da distância percorrida no Shuttle Test modificado (MST). Este é um estudo transversal no qual foram incluídos pacientes com diagnóstico de FC e idade superior a 6 anos de 2 centros de referência no Brasil. Foram excluídos pacientes que não conseguiram realizar alguma das avaliações propostas. Os pacientes tiveram a sua função pulmonar (espirometria) e capacidade de exercício (MST) avaliadas. Além disso, foram coletados dados antropométricos, clínicos e de genotipagem. Após, os indivíduos foram divididos em 3 grupos de acordo com as mutações identificadas: deltaF508 homozigoto, deltaF508 heterozigoto e outras mutações. Todos as avaliações seguiram as recomendações internacionais e o estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa das duas instituições. Foi utilizada análise estatística descritiva, ANOVA de uma via com pós-teste de LSD, teste de correlação de Pearson e um modelo de regressão

linear múltipla. Foram incluídos 72 pacientes com média de idade de  $12,2 \pm 4,9$  anos. A função pulmonar (% do previsto) foi de  $85,4 \pm 20,6$  para a CVF e de  $75,7 \pm 23,3$  para o VEF1. A média da distância percorrida no MST foi  $762,8 \pm 259$  metros (71,2% do previsto). Não houve influência do genótipo sobre a distância percorrida, mas sim sobre o índice de massa corporal (IMC), sendo a diferença entre as médias de deltaF508 homozigoto comparado com deltaF508 heterozigoto de  $-2,3$  ( $p = 0,02$ ) e comparado com outras mutações de  $-2,6$  ( $p = 0,04$ ). A distância percorrida se correlacionou significativamente ( $p < 0,01$ ) e moderadamente com a idade ( $r = 0,49$ ), IMC ( $r = 0,41$ ), CVF absoluto ( $r = 0,68$ ), VEF1 absoluto ( $r = 0,67$ ) e frequência cardíaca (Fc) de repouso ( $r = -0,51$ ). Aplicando um modelo de regressão linear múltipla, as variáveis que melhor explicaram a distância percorrida no MST foram a CVF absoluto e a Fc de repouso com um  $R^2 = 0,502$  e um erro padrão da estimativa de 182,8. Concluindo, os resultados indicam que os principais fatores que influenciam a distância percorrida no MST são a função pulmonar e a Fc repouso. Não houve influência do tipo de mutação genética na capacidade de exercício.

#### **AO14 DENSIDADE MINERAL ÓSSEA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA UTILIZANDO TC DE TÓRAX DE BAIXA DOSE: UM ESTUDO PILOTO**

**TEMA:** IMAGEM E DIAGNÓSTICO

**RUBENS GABRIEL FEIJO ANDRADE; GABRIELE CARRA FORTE; BRUNO HOCHHEGGER; LEONARDO ARAUJO PINTO PUC RS**

**Introdução:** A densidade mineral óssea (DMO) é geralmente normal em crianças com bom estado nutricional e função pulmonar preservada e comumente reduzida em adolescentes e adultos com fibrose cística (FC). No entanto, vários estudos documentaram a prevalência de baixa DMO, com osteopenia presente em 28% a 47%, osteoporose em 20% a 34% das crianças e ocorrência de algum tipo de fratura óssea em 60% dos pacientes com FC até 25 anos. A detecção precoce de DMO alterada é importante para monitorar e avaliar o estado de saúde óssea. A absorciometria radiológica de dupla energia (DXA) é atualmente o método padrão ouro para medir a DMO. No entanto, é considerada limitada em crianças com FC. Outros métodos são usados para avaliar a DMO, incluindo tomografia computadorizada quantitativa central e periférica (QCT), ultrassonografia, raios-X e ressonância magnética. Além disso, medidas como o escore de Hounsfield (HU), um coeficiente de atenuação padronizado da TC, podem fornecer informações para o diagnóstico da redução da DMO, sem custos adicionais e sem exposição extra à radiação em exames clínicos. No entanto, não encontramos estudos prévios usando TC de tórax para avaliar a DMO em pacientes com FC. Considerando o elevado número de exames e testes que pacientes com FC são submetidos, o benefício de avaliar a saúde pulmonar e óssea usando um teste pode ser ainda maior. O objetivo deste estudo foi determinar a correlação entre as medidas de DMO de DXA e DMO avaliadas pela TC de tórax em crianças e adolescentes com FC. **Método:** Estudo transversal retrospectivo, incluindo pacientes com FC entre 8 e 19 anos, com TC de tórax e DXA atendidos em centro de referência. O coeficiente de correlação de Pearson foi calculado para avaliar a associação entre a DMO medida por CT torácica e DXA. Valores de P abaixo de 0,05 considerados significativos. **Resultados:** Foram avaliadas 18 crianças e adolescentes com idade média de  $16,1 \pm 3,4$  anos. Houve predomínio do sexo masculino

(66,7%) e 9 (50%) heterozigotos para o F508del. A média da DMO por DXA e TC torácica foi, respectivamente,  $0,83 \pm 0,20 \text{g/cm}^2$  e  $229,2 \pm 30,6$  UH. Quinze (83,3%) pacientes foram diagnosticados como normais e 3 (16,7%) como DMO baixa. Observou-se forte correlação positiva entre a densidade mineral óssea medida pela TC torácica e a DXA ( $r = 0,740$ ;  $p < 0,001$ ). **Conclusão:** O estudo demonstrou uma correlação significativa entre HU e DXA, indicando que os dados da TC podem ser úteis para o diagnóstico de osteoporose.

#### **AO15 EXPERIÊNCIAS DE ADULTOS JOVENS COM FIBROSE CÍSTICA: UM ESTUDO QUALITATIVO**

**TEMA:** ENFERMAGEM

**SAMARA MACEDO CORDEIRO; MARIA CRISTINA PINTO DE JESUS; FERNANDA MINAE PAULINO SASAKI**

**FACULDADE CIÊNCIAS MÉDICAS DA SANTA CASA DE SÃO PAULO**

**Introdução:** A expectativa de vida de quem convive com a fibrose cística tem aumentado com o diagnóstico precoce, os avanços no tratamento e com o controle das infecções. Assim, o número de pessoas que chegam à idade adulta vem crescendo e com eles novas demandas de cuidado. É relevante que profissionais de saúde, em especial enfermeiros, compreendam como é a experiência de viver com essa doença, para que assim, possam elaborar uma assistência de enfermagem de qualidade direcionada as reais necessidades desse público. **Objetivo:** compreender a experiência de adultos que convivem com a fibrose cística. **Método:** trata-se de um estudo qualitativo fundamentado na fenomenologia social de Alfred Schütz, realizado com doze adultos entre 18 e 36 anos, que possuem fibrose cística, residentes na cidade de São Paulo. Para obtenção dos depoimentos, utilizou-se a entrevista fenomenológica, com as seguintes questões norteadoras: como é para você conviver com a fibrose cística? Considerando que você tem essa doença crônica, quais são seus planos para o futuro? A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa com Seres Humanos da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo sob o Parecer nº 1.400.118 e CAAE 52039215.2.0000.5392. **Resultados:** Após análise dos depoimentos emergiram as seguintes categorias: "O impacto biopsicossocial da doença no cotidiano", "O preconceito social como gerador de constrangimento", "Estratégias de enfrentamento" e "Medo, incertezas e desejos para o futuro". Essas categorias evidenciam o impacto da doença na vida desse grupo; o preconceito e o constrangimento enfrentado por eles. Demonstram também, que apesar as dificuldades, eles são resilientes e otimistas. Ao refletirem o futuro, transitam entre o medo da morte e a perspectiva de um transplante pulmonar. O apoio da família, dos amigos e da equipe profissional representa um suporte para o enfrentamento das dificuldades vivenciadas. **Considerações Finais:** A compreensão da experiência de adultos que convivem com a FC possibilitou evidenciar aspectos intersubjetivos que devem ser considerados por profissionais da saúde, em especial, pelo enfermeiro em sua assistência. Diante dos resultados encontrados, acredita-se que os profissionais de saúde poderão elaborar ações de cuidado que estejam fundamentadas nas necessidades apresentadas e o cuidado à eles direcionados, esteja baseado na integralidade do sujeito e no respeito aos significados atribuídos à sua experiência.

#### **AO16 NEW APPROACHES IN THE CYSTIC FIBROSIS DIAGNOSIS: USE OF HIGH-THROUGHPUT SEQUENCING TECHNOLOGIES AND IN SILICO TOOLS TO IDENTIFY AND**

## PREDICT PATHOGENIC VARIANTS

TEMA: GENÉTICA

STEPHANIE VILLA NOVA PEREIRA; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; JOSE DIRCEU RIBEIRO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; CARMEN SILVIA BERTUZZO

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS - UNICAMP

**Introduction:** Cystic fibrosis (CF) is caused by CFTR mutations (~400 pathogenic). Allelic heterogeneity challenges the molecular diagnosis and precision medicine approaches in CF. **Purpose:** To identify CFTR variants by high-throughput sequencing (HTS) and predict the pathogenicity of the new variants by in silico tools.

**Methods:** 169 CF patients had genomic DNA submitted to a Targeted Gene Sequencing with custom panel. Results were obtained from Basespace® and the alignment from TruSeq® Amplicon by Smith-Waterman algorithm. The variants annotation was made in VariantStudio® and confirmed in the Integrative Genomics Viewer. American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology recommendations (2015) were applied to deduce the pathogenicity using six in silico tools: MutationTaster, MutPred-2, MutPred-LOF, MutPred-Splice, PolyPhen-2, Human Splice Finder.

**Results:** A total of 62 variants were identified in 169 CF patients (3 patients had 3 variants). The most frequent alleles were: c.1521\_1523delCTT, p.Phe508del (n = 192; 56.30%), c.1624G > T p.Gly542X (n = 26; 7.62%), c.3909C > G, p.Asn1303Lys (n = 11; 3.23%), c.3484C > T, p.Arg1162X and c.1000C > T, p.Arg334Trp (both n = 9; 2.64%). Among identified mutations: 41 were pathogenic, according to the literature [classified as: (I) n = 23 (56.09%); (II) n = 6 (14.63%); (III) n = 1 (2.43%); (IV) n = 6 (14.63%); (IV and V) n = 1 (2.43%); (VI) n = 4 (9.75%)]; 14 had uncertain significance (9 being pathogenicity in all predictors and 5 being discordant); and 7 new mutations were identified, evaluated and, based on the theoretical type of change + prediction analysis, we suggested the classification of c.(580+1\_581-1)\_(2615+1\_2616-1) dup, c.1936G > T, p.Gly646X and c.3557\_3557delA, p.Prof1186Leufs as class I. There was concordance of the predictors as "likely pathogenic" for c.\*1233T > A, c.2804T > A, p.Leu935Gln, and c.4281C > T, p.Ile1427 = . Also, c.974A > T, p.Tyr325Phe presented 1 discordant result among the predictors. Compared with the CFF data, among the mutations described, 7 are not in the registry and, among the potentially pathogenic ones, 4 were described. **Conclusion:** HTS plays a major progress in CF molecular diagnosis and was effective to detect rare and new variants. The use of in silico tools are an important step to classify the pathogenicity. HTS and in silico analysis can identify CFTR mutations and to give the opportunity to include the precision medicine into daily practice in a near future.

## AO17 EFFICACY OF CFTR MODULATORS ON CF AIRWAY MUCUS HYDRATION

TEMA: CFTR

MIRIAM FRANKENTHAL FIGUEIRA; MIRIAM FRANKENTHAL FIGUEIRA; MEHDI HABIBPOUR; BRIAN BUTTON

UNIVERSITY OF NORTH CAROLINA

The pathogenesis of CF lung disease is multifactorial, but have an important disease-initiating step: a reduction of mucus clearance. CFTR modulators show promise in improving chloride transport in CF epithelia and, ultimately, lung function. However, whether CFTR correction alone can restore mucus clearance in the presence of severely dehydrated mucus is unknown. **Objective:** The major goal of this project is to test the hypothesis that mucus burden

(i.e.concentration) will limit the ability of CFTR modulators alone to restore mucus biophysical properties and mucus clearance efficacy. Additionally, we assessed the ability of other agents (i.e.mucolytics) to restore clearance.

**Methods:** CF airway cells (DF508/DF508) were allowed to accumulate mucus over the period of 4 weeks. CFTR modulators (5µM VX-809 and 5µM VX-770) and VIP (30nM) were added for 5 days prior to analysis. For all mucus samples utilized, we quantified mucus concentration before and after treatment by determining % solids, i.e. wet-to-dry weight ratio. The rate of airflow-mediated mucus clearance was assessed in parallel cultures using our novel in vitro cough clearance (CC) system. **Results:** To assess the impact of CFTR modulators on mucus biophysical properties, we assessed chloride currents and mucus concentration (% solids) before and after treating CF cultures with VX-770/809. While treatment showed a significant increase in FSK-stimulated chloride current, only a modest decrease in % solids (from 13.7% to 12.8% solids) was observed. This data suggests that correction of CFTR alone may not be sufficient to restore % solids to normal levels and therefore restore the clearance. Indeed, data from our in vitro CC system demonstrate that this change in % solids was insufficient to elicit a significant increase in CC. Next, to assess whether mucus-altering agents could further improve CC, we compared the effect of 7% hypertonic saline (HS), with a reducing agent (DTT), or a combination of the two. We found that while large reductions in mucus concentration (with HS) was superior at increasing CC, the combination of HS and DTT was most effective. **Conclusions:** Our data shows that mucus clearance is highly concentration dependent and that at higher % solids the correction of defective CFTR may not be sufficient to restore mucus hydration and consequently mucus clearance. Our results suggest that combination of CFTR correction with HS and reducing agents is most effective at increasing clearance.

## AO18 ASSOCIAÇÃO DO DNA EXTRACELULAR PRESENTE NO ESCARRO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA COM A FUNÇÃO PULMONAR E A CAPACIDADE DE EXERCÍCIO

TEMA: FISIOTERAPIA

TAILA CRISTINA PIVA; CAROLINA LUFT; NATÁLIA EVANGELISTA CAMPOS; MAILISE FÁTIMA GHELLER; DANIELE SCHIWE; MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO

PUCRS

O escarro de pacientes com fibrose cística (FC) apresenta elevada concentração de DNA livre. Estudos sugerem que este DNA extracelular está relacionado às redes extracelulares de neutrófilos (NETs), liberadas por estas células como um mecanismo de defesa. No entanto, a formação em excesso destas redes pode estar associada com a obstrução das vias aéreas devido ao aumento da viscosidade do muco e à lesão do tecido pulmonar. Tais características predis põem a infecções e exacerbações, com consequente perda progressiva da função pulmonar e limitação ao exercício. A capacidade de exercício é um importante preditor de prognóstico e gravidade da doença, contudo, até o momento, não existem estudos investigando a associação das NETs com a capacidade de exercício. O objetivo deste estudo foi investigar a associação do DNA livre presente no escarro com a função pulmonar e a capacidade de exercício de pacientes com FC. Trata-se de um estudo transversal, incluindo pacientes com FC maiores de cinco anos de idade, capazes de expectorar de forma espontânea e clinicamente estáveis. O escarro foi coletado durante a consulta ambulatorial e, posteriormente, a amostra foi processada para a

quantificação do DNA livre por método fluorimétrico. A espirometria foi realizada durante a consulta ambulatorial e foram coletadas as variáveis obtidas no teste de exercício cardiopulmonar (TECP). O estudo foi aprovado pelo comitê de ética e os pacientes ou responsáveis assinaram o termo de consentimento. Utilizou-se análise descritiva e teste de correlação de Pearson. Foram incluídos 11 pacientes, 63,6% do sexo masculino, com uma média de idade de  $18,8 \pm 6,5$  anos e VEF1  $53,2 \pm 29,25\%$ . A concentração média de DNA livre no escarro foi de  $223,0 \pm 137,9$  ug/mL. Quanto às variáveis do TECP no pico do exercício, a média do consumo máximo de oxigênio (VO2pico) foi de  $33,1 \pm 6,0$  mL.kg-1.min-1 e da ventilação máxima (VEmáx)  $44,1 \pm 16,0$  L.min. Foram observadas correlações inversas e moderadas do DNA livre com o VEF1 ( $r = -0,64$ ;  $p = 0,04$ ), a CFV ( $r = -0,69$ ;  $p = 0,02$ ) e o VO2pico ( $r = -0,69$ ;  $p = 0,02$ ). No entanto, entre o DNA livre, VEmáx e equivalentes respiratórios (VE/VO2 e VE/CO2), assim como com FEF25-75 e VEF1/CFV, não foram observadas correlações significativas ( $p > 0,05$ ). Os resultados obtidos até o momento demonstram que a concentração de DNA livre no escarro está associada negativamente com a função pulmonar e o consumo máximo de oxigênio, podendo contribuir para a limitação ao exercício nos pacientes com FC.

#### **AO19** RESPOSTA DA SECREÇÃO DE SUOR POR ESTÍMULO B-ADRENÉRGICO DA GLÂNDULA SUDORÍPARA NA AUSÊNCIA DE MUTAÇÕES NO CFTR

TEMA: CFTR

**ALICE BELLA LISBÔA REZENDE; MARIA FÁTIMA SERVIDONI; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO; CARLA CRISTINA DE SOUZA GOMEZ; CARMEN SÍLVIA BERTUZZO; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON**  
UNIMETROCAMP

**Introdução:** O diagnóstico de fibrose cística (FC) é realizado pelo teste do suor e/ou identificação de variantes patogênicas do CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator). A avaliação bioelétrica, pelo estímulo  $\beta$ -adrenérgico da glândula sudorípara expressa a função da CFTR e contribui para o diagnóstico in vivo da FC. O conhecimento da resposta do estímulo  $\beta$ -adrenérgico se limita a dados da população americana e canadense. Nosso objetivo foi avaliar essa secreção, em adultos sem variantes patogênicas no CFTR, e associar os resultados com marcadores clínicos, demográficos e laboratoriais. **Método:** Estudo experimental, transversal, com 57 adultos sem variantes patogênicas no CFTR e/ou teste do suor  $\geq 60$  mEq/L. Foram realizados: estímulo  $\beta$ -adrenérgico da glândula sudorípara e teste do suor nos braços esquerdo e direito; sequenciamento do CFTR e espirometria. **Resultado:** Houve correlação positiva e significativa dos testes entre braços, porém a concordância não ocorreu para a relação  $\beta$ -adrenérgico/Colinérgico e a [cloreto]. Concomitantemente, nenhum marcador do estímulo  $\beta$ -adrenérgico apresentou correlação com a [cloreto]. Houve influência da umidade no estímulo  $\beta$ -adrenérgico e da temperatura no teste do suor. Variáveis antropométricas e o sexo influenciaram na resposta ao estímulo  $\beta$ -adrenérgico. Houve correlação fraca/moderada entre marcadores da espirometria com o resultado do estímulo  $\beta$ -adrenérgico e a [cloreto]. **Conclusão:** A secreção de suor por estímulo  $\beta$ -adrenérgico da glândula sudorípara apresentou comportamento diferente dos estudos anteriores. Acreditamos que nossos achados devam ser tidos como referência para nossa população, no caso da avaliação de saudáveis com ausência de variantes patogênicas do CFTR. Por ser reprodutível, o estímulo

$\beta$ -adrenérgico poderá ser implementado como nova ferramenta de diagnóstico da FC e seu uso para avaliar a função da CFTR deve ser estimulado em ensaios clínicos.

#### **AO20** QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**MARÍLIA DA SILVA GARROTE; YASMIM QUEIROZ SANTOS; LUCIELI BOSCHETTI VINHAL; CRISTIANE ALVES DA FONSECA DO ESPÍRITO SANTO; LUSMAIA DAMACENO CAMARGO COSTA; FLÁVIO MONTEIRO AYRES**  
HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE GOIÂNIA

**Introdução:** Fibrose cística (FC) é uma doença crônica, progressiva e autossômica recessiva. Geralmente, os pacientes apresentam limitações causadas pela doença, as quais podem influenciar na sua qualidade de vida (QV), definida como uma avaliação subjetiva multidimensional. **Objetivo:** Analisar os fatores clínicos relevantes na QV de pacientes com FC e pais e/ou cuidadores. **Métodos:** Estudo transversal com a aplicação do Cystic Fibrosis Questionnaire(CFQ-R) validado em língua portuguesa. Realizado entre janeiro de 2017 e julho de 2018 no centro de referência de FC em Goiânia, Goiás, Brasil. Critérios de inclusão: pacientes com FC e teste genético; ser pai ou cuidador de fibrocístico. Critérios de exclusão: menores de 6 anos de idade, com déficit neurológico e/ou cognitivo; mais de 2 respostas positivas em um questionário de estabilidade clínica. **Resultados:** Participaram 36 pessoas, sendo 12 pais e/ou cuidadores, 24 pacientes com FC, 9 pacientes entre 6 e 11 anos, 2 entre 12 e 13 anos e 13 acima de 14 anos. Pacientes com mais de 14 anos apresentaram pontuação superior no domínio nutrição( $p = 0,00$ ) e inferior no domínio tratamento( $p = 0,00$ ), comparado com os de idade entre 6 e 13 anos. No domínio nutrição, a pontuação obtida através dos pais e/ou cuidadores foi menor comparada àquela obtida pelos pacientes, com idade entre 6 e 13 anos ( $p = 0,02$ ). Os valores de cloreto no suor demonstraram uma relação inversamente proporcional com os escores de domínios respiratório ( $R = -0,60$ ;  $p = 0,04$ ), imagem corporal ( $R = -0,68$ ;  $p = 0,02$ ), emocional ( $R = -0,68$ ;  $p = 0,02$ ) e escore final do CFQ-R ( $R = -0,68$ ;  $p = 0,02$ ), em pacientes com idade entre 6 e 13 anos. Pacientes maiores de 14 anos demonstraram associação entre diagnóstico precoce e maiores pontuações no domínio respiratório( $R = -0,70$ ;  $p = 0,00$ ) e digestivo ( $R = -0,66$ ;  $p = 0,01$ ). Valores superiores no escore Shwachman-Kulczycki (SK) e VEF1% estiveram associados a melhores escores nos domínios de imagem corporal ( $R = 0,55$ ;  $p = 0,04$ ) e escore final do CFQ-R ( $R = 0,75$ ;  $p = 0,00$ ), respectivamente, em pacientes acima de 14 anos. Pacientes com mais de 20 anos apresentaram uma associação diretamente proporcional entre os valores do IMC e o domínio de peso( $R = 0,77$ ;  $p = 0,01$ ). **Conclusões:** Observou-se correlação significativa de alguns domínios da QV com desfechos clínicos e funcionais, demonstrando a importância dessa avaliação no acompanhamento dos pacientes com FC. Ressaltamos ainda que pode haver diferença entre a pontuação obtida pelos pacientes e aquela obtida pelos pais.

#### **AO21** AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: NOVE ANOS DE SEGUIMENTO

TEMA: NUTRIÇÃO

**VALMIR MACHADO DE MELO FILHO; JAMILE CARDOSO BONFIM; MARÍLIA AUGUSTA SILVA DOS SANTOS; FERNANDA GOMES COQUEIRO; FERNANDA MATOS FONTENELLE; EDNA LUCIA SANTOS DE SOUZA**

## UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética que pode se apresentar com infecções respiratórias recorrentes e insuficiência pancreática (IP) e má absorção intestinal. Pode haver aumento da perda de nutrientes e da demanda energética e redução da ingesta calórica, condições que podem levar os pacientes a um quadro de desnutrição. O bom estado nutricional é indispensável para melhoria na qualidade de vida e no prognóstico dos pacientes com FC. **Objetivos:** Acompanhar longitudinalmente o estado nutricional e pesquisar sua associação com variáveis clínicas e sociodemográficas em pacientes com FC acompanhados em ambulatório multidisciplinar especializado. **Metodologia:** Foi realizado um estudo de coorte com pacientes com FC acompanhados em um centro de referência. Os dados clínicos e laboratoriais dos pacientes cadastrados no Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), no período de 2009 a 2017, foram utilizados para o seguimento nutricional. Foram pesquisadas associações entre o estado nutricional ao diagnóstico e os parâmetros de suficiência pancreática (valores de elastase fecal e o uso ou não de enzimas pancreáticas). **Resultados:** 46 pacientes participaram do estudo, destes 23 (50%) eram do sexo masculino. O tempo de acompanhamento na coorte variou de 1 a 9 anos. A mediana de idade de diagnóstico da FC foi de 15 meses, e as medianas de Z Score para os indicadores Altura/Idade (A/I) e IMC/Idade (IMC/I) no diagnóstico foram -1,77 e -0,84, respectivamente. O número de indivíduos com altura adequada para idade e eutróficos passou de 47,8% (22 de 46) no momento do diagnóstico para 73,8% (31 de 42) ao final do último seguimento. Houve associação entre a suficiência pancreática e maiores valores de A/I e IMC/I no momento do diagnóstico. **Conclusões:** Houve melhora do estado nutricional e cerca de 26% das crianças tornaram-se eutróficas e com altura adequada para idade. Os pacientes suficientes pancreáticos apresentaram melhor estado nutricional ao diagnóstico. O tratamento nutricional especializado é uma pilar importante no tratamento dos pacientes com fibrose cística.

## AO22 COMPARAÇÃO DA EVOLUÇÃO CLÍNICA DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA, ANTES E APÓS A TRIAGEM NEONATAL, EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE PORTO ALEGRE

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**LAÍS CRISTINA RIZZO SCORTEGAGNA; GILBERTO BUENO FISCHER UFRGS**

**Objetivo:** O estudo traçou o perfil dos pacientes diagnosticados com Fibrose Cística (FC) após a implantação da triagem neonatal (TNN), em um hospital de Porto Alegre. Além disso, realizou a comparação da evolução clínica após um ano de diagnóstico desses pacientes com os pacientes anteriores a TNN. **Material e Métodos:** Estudo de caso-controle, realizado no período de junho de 2012 a junho de 2017, com 50 pacientes com FC. As variáveis analisadas obtidas através da revisão dos prontuários foram: características demográficas e clínicas, forma de diagnóstico, perfil de infecção, tratamento medicamentoso, internações e exacerbações. **Resultados:** O sistema de rastreamento triou três pacientes que foram falso-positivos para FC. Os pacientes submetidos à TNN tiveram menores idades de diagnóstico na primeira consulta e na realização do teste do suor, diferente distribuição geográfica no estado, menor presença de sintomas digestivos antes do diagnóstico, menor idade na primeira cultura bacteriana positiva. Já os pacientes controles tiveram menor

percentil de estatura ao diagnóstico e maior prescrição de mucolítico. Verificou-se que pacientes colonizados por *Pseudomonas Aeruginosa* (PSA) de ambos os grupos têm mais internações hospitalares. **Conclusão:** Esse trabalho permitiu caracterizar uma parcela da população de FC após a implantação da TNN no Rio Grande do Sul (RS), tendo uma sensibilidade aceitável pelas diretrizes atuais para detectar a doença. Com o tempo de seguimento desse estudo, não foi possível verificar diferenças nos desfechos de internações, exacerbações e colonização bacteriana para os pacientes da TNN.

## AO23 AVALIAÇÃO DOS PRIMEIROS CINCO ANOS DE UM PROGRAMA DE TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DE SÃO PAULO - BRASIL

**TEMA:** EPIDEMIOLOGIA

**LEA MARIA ZANINI; IEDA REGINA LOPES DEL CIAMPO; REGINA SAWAMURA; PATRÍCIA KUNZLE RIBEIRO; MARIA INEZ MACHADO FERNANDES**

*HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO*

**Introdução:** No Brasil, a realização da Triagem Neonatal (TNN) para Fibrose Cística (FC), utiliza o Protocolo de pesquisa de tripsinogênio imunorreativo IRT/IRT, com primeira coleta entre 3º e 5º dia de vida (IRT1) e a segunda entre 3ª e 4ª semanas (IRT2), quando IRT1 alterado. Avaliação clínica e teste do Cloro no suor são utilizados para confirmação diagnóstica. **Objetivos:** relatar dados referentes a um Programa de Triagem Neonatal para Fibrose Cística (FC) no Estado de São Paulo e realizar análise crítica dos resultados dos 5 primeiros anos da implementação, fevereiro de 2010 a janeiro de 2015.

**Métodos:** estudo descritivo, transversal, sob a forma de levantamento dos dados dos registros do serviço de referência de TNN para FC. Variáveis: idade (dias), IRT 1 e 2 (VN < 70 ng/mL), diagnóstico e acompanhamento no Ambulatório Multidisciplinar para Fibrose Cística, tipo de mutação genética. Análise dos dados pelo programa Epi-Info: cálculo dos percentuais para as variáveis discretas e medianas para as variáveis contínuas. **Resultados:** dos 173.571 recém-nascidos analisados, 1.922 (1,1%) apresentaram IRT1 ≥ 70 ng/mL. Destes, 1795 (93,4%) coletaram IRT2, com resultado alterado (IRT2 ≥ 70ng/mL) em 102 deles (5,2%). Foram identificados 26 casos de FC durante este período, incluindo 3 não detectados pelo Programa, com incidência de 1: 6.675 recém-nascidos rastreados. A mediana de idade para coleta de IRT1 foi 5 dias e 93,4% daqueles alterados retornaram para a coleta do IRT2, com mediana de idade igual a 28 dias. A mediana de idade ao início do tratamento foi 42 dias, comparável à dos neonatos rastreados com o protocolo IRT/DNA. A maioria das crianças com FC já exibiu manifestações da doença durante o período neonatal. Daqueles com exame para mutação genética, a mais detectada foi Delta F508. **Conclusões:** A idade do início do tratamento (mediana de 42 dias) foi precoce e deveu-se ao esforço das pessoas envolvidas no programa em relação a uma busca ativa efetiva. Os resultados falso-negativos e o início precoce das manifestações clínicas da doença corroboram a importância do pediatra estar atento ao diagnóstico de FC mesmo em crianças com teste de TNN negativo.

## AO24 UTILIZAÇÃO DE JOGOS INTERATIVOS PARA TREINAMENTO AERÓBICO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DURANTE O PERÍODO DE INTERNAÇÃO HOSPITALAR

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**FERNANDA MARIA VENDRUSCULO; MARIANA SEVERO DA COSTA; MAILISE FÁTIMA GHELLER; NATÁLIA EVANGELISTA CAMPOS; DANIELE SCHIWE; MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO**  
**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL**

Os períodos de exacerbação pulmonar frequentes e as limitações para a realização de atividades físicas durante a hospitalização podem contribuir para a diminuição da capacidade aeróbica de pacientes com fibrose cística (FC). Assim, este estudo teve como objetivo avaliar os efeitos de um programa de treinamento físico aeróbico com uso de jogos interativos (Nintendo Wii™) em pacientes com FC durante o período de internação hospitalar. Foram incluídos pacientes com FC, de ambos os sexos, idade a partir de seis anos, internados em um hospital de referência. Foram excluídos os pacientes que não conseguiram realizar o treinamento aeróbico e aqueles que apresentaram alguma alteração osteo-articular ou músculo-esquelética. No primeiro dia de internação foram realizadas as seguintes avaliações: escore clínico de exacerbação pulmonar, espirometria, teste de caminhada dos seis minutos (TC6) e Modified Shuttle Test (MST). Após, os pacientes foram alocados para o grupo intervenção (GI) ou grupo controle (GC). O GI realizou 10 sessões de exercício aeróbico (30 min cada) com o uso do jogo interativo Wii Fit Plus (Nintendo Wii™). O GC recebeu o mesmo tratamento padrão do GI, mas não participou das sessões de treinamento aeróbico. Ao final de 14 dias de internação as avaliações iniciais foram realizadas novamente. O estudo foi aprovado pelo comitê de ética e os pacientes ou responsáveis assinaram o termo de consentimento. Utilizou-se estatística descritiva e o teste t independente para a comparação entre os grupos. Foram incluídos 16 pacientes, sendo 6 no GI e 10 no GC. A média de idade para os grupos GI e GC foi, respectivamente,  $16,4 \pm 5,1$  e  $17,3 \pm 5,4$  anos, enquanto o IMC (absoluto) foi de  $19,4 \pm 2,9$  e  $19,2 \pm 2,8$ . Os pacientes dos dois grupos apresentaram comprometimento da função pulmonar com média de VEF1 (escore z) no início da internação de  $-4,3 \pm 2,9$  no GI e  $-4,6 \pm 1,4$  GC. Ao comparar a variação dos parâmetros ao longo da internação entre GI e GC, não houve diferença significativa na função pulmonar e na distância caminhada no TC6. No entanto, a variação da distância percorrida no MST em metros e em percentual foi significativamente maior no GI, sendo o  $\Delta$ MST (metros) no GI  $233,3 \pm 160,1$  e GC  $94 \pm 79,3$  ( $p = 0,03$ ) e o  $\Delta$ MST (%) no GI  $18,8 \pm 11,9$  e GC  $7,5 \pm 8,2$  ( $p = 0,04$ ). Os resultados obtidos até o momento sugerem que um programa de treinamento aeróbico com uso de jogos interativos pode melhorar a capacidade de exercício de pacientes com FC durante a internação hospitalar.

**A025 PERFIL DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA COM ISOLADOS POSITIVO PARA MICOBACTÉRIAS NÃO-TUBERCULOSA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NA CIDADE DE CAMPINAS-SP.**

**TEMA: MICO BACTERIOSE NÃO TUBERCULOSA**  
**RICARDO SIUFI MAGALHÃES; RICARDO SIUFI MAGALHÃES; NATHALIA FERNANDA NORA SANTOS; ANTONIO CARLOS GOMES DE BARROS JUNIOR; ILMA APARECIDA PASCHOAL; CARLOS EMILIO LEVY**  
**UNICAMP**

Micobactérias Não-Tuberculosas (MNT) podem causar infecção pulmonar crônica em pacientes com Fibrose Cística (FC), a prevalência estimada é de 6 a 13%, e as espécies mais frequentes são o Complexo Mycobacterium avium (MAC), seguidas pela M. abscessus. O diagnóstico de infecção ativa por MNT requer, além do isolamento de

MNT potencialmente patogênica - parâmetros clínicos e radiológicos. O manejo terapêutico destes pacientes deve seguir as recomendações internacionais e nacionais (Ministério da Saúde). **Objetivos:** Descrever aspectos clínicos, microbiológicos, e o manejo terapêutico de pacientes com FC com ao menos um isolado positivo para MNT em um centro de referência para FC. **Método:** Estudo retrospectivo (revisão de prontuários), observacional e sistemático realizado no Hospital das Clínicas (HC) da UNICAMP. A partir do banco de dados do laboratório de microbiologia foram identificados todos os isolados de MNT entre janeiro-2012 e dezembro-2017. **Resultados:** Identificados 329 pacientes com ao menos uma cultura positiva para MNT; 54 prontuários não foram encontrados. Dos restantes 275, foram encontrados 14 portadores de FC com MNT, todos isolados do escarro. Destes, 57% eram do sexo masculino, idade média de 31,7 anos, 2 ex-tabagistas; comorbidades: diabetes (1), Hipertensão Arterial (2), Hipertensão Pulmonar (1), Doença de Chron (1). Medicamentos em uso: corticoide sistêmico(5), corticoide inalado(9) e azitromicina(13), broncodilatador(11), dornase-alfa(11), anticolinérgico inalado(3). Sintomas (momento do isolado): assintomáticos (3), tosse (11), febre (3), expectoração (10), dispneia (7), hemoptise (2). Cinco pacientes tinham 2 ou mais isolados com a mesma MNT (4:MAC, 1:M. abscessus) e foram tratados: 4 com Rifampicina+ Claritromicina+ Etambutol, sendo que 3 toleraram o tratamento por > 12 meses. Um paciente usou Claritromicina+ Amicacina. Melhora clínica foi descrita em 3 dos 5 pacientes, sendo que 4 pacientes apresentaram negativação da cultura. Não houve relato de negativação de cultura após tratamento do M. abscessus. Quatro dos 5 pacientes tratados usavam corticoide inalatório, nenhum corticoide sistêmico e todos utilizavam macrolídeo. **Conclusões:** Ainda é necessário sistematizar o diagnóstico e o manejo terapêutico dos doentes com MNT. O sintoma da FC são superponíveis aos da infecção por MNT dificultando a decisão de iniciar o tratamento. O uso de corticoide inalado e azitromicina foi frequente nos pacientes com MNT.

**A026 ASSOCIAÇÃO ENTRE ESTADO NUTRICIONAL E CAPACIDADE FUNCIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: FISIOTERAPIA**  
**NELBE NESI SANTANA; CÉLIA REGINA MOUTINHO DE MIRANDA CHAVES; CHRISTINE PEREIRA GONÇALVES; CLAUDIA DAYUBE PEREIRA**

**IFF/FIOCRUZ**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, progressiva e multissistêmica, cujos principais acometimentos são observados nos sistemas respiratório e digestório, entre outros. O estado nutricional é fundamental para o prognóstico da FC, visto que é preditor de sobrevida e está associado à função pulmonar e, consequentemente à morbidade e mortalidade desses indivíduos. Logo, pacientes com FC podem apresentar alterações no estado nutricional e declínio da função pulmonar, o que contribui para a fadiga tanto durante o exercício quanto durante a realização das AVD.

**Objetivo:** Verificar a associação entre estado nutricional e capacidade funcional em crianças e adolescentes com FC.

**Método:** Estudo transversal, observacional e descritivo, onde a desnutrição foi definida segundo o índice de massa corporal para a idade (IMC/I), a estatura para a idade (E/I) e o percentil da circunferência muscular do braço (CMB). Para avaliar a capacidade funcional, foram utilizadas as medidas de força respiratória, de preensão manual e de

capacidade do exercício, através da manovacuometria, da dinamometria e do teste de caminhada dos 6 minutos (TC6M), respectivamente. Para avaliar a normalidade das variáveis, foi utilizado o teste de Kolmogorov-Smirnov. Os testes t de student não pareado, Mann-Whitney e análise de variância de uma via foram utilizados para a comparação entre os grupos. **Resultados:** Foram avaliados 57 pacientes com idade de  $13,26 \pm 3,1$  anos, 42,1% do gênero masculino, 43,9% com distúrbio obstrutivo leve. Ao avaliar o IMC/I, 59,6% dos pacientes apresentaram risco nutricional e 22,8% foram considerados desnutridos. Em relação ao E/I, 15,8% apresentaram baixa estatura para idade e segundo a CMB, 66,7% da amostra mostrou-se nutrida. Ao comparar as médias da distância percorrida no TC6M, da força de preensão manual (FPM), da pressão inspiratória máxima (P<sub>Imax</sub>) e da pressão expiratória máxima (P<sub>E<sub>max</sub></sub>), segundo as categorias do percentil do IMC/I, houve diferença estatisticamente significativa entre as distâncias percorridas no TC6M pelos nutridos (pIMC/I  $\geq 50$ ) e desnutridos (pIMC/I  $< 10$ ) e entre os valores médios da FPM quando comparados os desnutridos e em risco com os nutridos. Em relação à E/I e à CMB, não houve diferença entre os nutridos e desnutridos. **Conclusão:** O comprometimento do estado nutricional quando avaliado pelo índice IMC/I, associou-se à diminuição da capacidade funcional e da força muscular de membros superiores em crianças e adolescentes com FC.

#### **A027** OSCILOMETRIA DE IMPULSO EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA HOSPITALIZADAS PARA TRATAMENTO DA EXACERBAÇÃO PULMONAR AGUDA: DADOS PRELIMINARES

TEMA: FISIOTERAPIA

TAYNÁ CASTILHO; RENATA MABA GONÇALVES WAMOSY; JANAINA CRISTINA SCALCO; RAFAELA COELHO MINSKY; LUIZ ROBERTO ÁGUA CUTULO; CAMILA ISABEL SANTOS SCHIVINSKI  
UNIVERSIDADE DO ESTADO DE SANTA CATARINA, FLORIANÓPOLIS/SC/BRASIL.

**Introdução:** a avaliação da mecânica respiratória pela oscilometria de impulso (IOS) é utilizada de forma complementar a espirometria em indivíduos com fibrose cística (FC), porém pouco se sabe sobre o comportamento dos parâmetros oscilométricos antes e após o tratamento com antibioticoterapia intravenosa (AIV) para exacerbação pulmonar aguda. **Objetivo:** descrever a mecânica respiratória de crianças com FC hospitalizadas para AIV como tratamento da exacerbação pulmonar aguda. **Método:** estudo descritivo, incluiu pacientes com FC entre 6 e 15 anos em AIV como tratamento da exacerbação pulmonar aguda, a qual foi identificada pelos escores clínicos de exacerbação pulmonar Cystic Fibrosis Clinical Score (CFCS) e Cystic Fibrosis Foundation Score (CFFS). Obteve-se do prontuário, a colonização bacteriana, genótipo e gravidade da doença (Escore de Schwachman-Doershuk-ESD). Nas primeiras e últimas 72h de internação, foram aplicados os escores CFCS/CFFS e realizado o IOS (American Thoracic Society, 2007). Registrou-se os parâmetros: Z5, R5, R20, X5, Fres, AX, e calculou-se a porcentagem do predito segundo a equação de Assumpção et al. (2016). A estatística foi processada no software SPSS® 20.0 e apresentada em frequência e distribuição. **Resultados:** participaram 10 crianças (60% meninas), com média de idade de  $13,0 \pm 1,49$  anos e  $13,60 \pm 0,80$  dias de internação. Do total de participantes, 50% foram classificados com doença moderada pelo ESD, 80% apresentaram outros tipos de mutações que não eram  $\Delta F508$  e todos eram colonizados por pelo menos uma bactéria. No início da internação, a média dos escores CFCS e CFFS foram de  $30,80 \pm 5,65$  e  $4,80 \pm 1,03$  pontos,

respectivamente, e os parâmetros oscilométricos, em kPa e porcentagem do predito(%) foram de: Z5 =  $1,04 \pm 0,33$ /Z5% =  $263,40 \pm 72,90$ /R5 =  $0,91 \pm 0,28$ /R5% =  $163,53 \pm 44,27$ /R20 =  $0,51 \pm 0,11$ /R20% =  $112,37 \pm 25,97$ /X5 =  $-0,50 \pm 0,20$ /X5% =  $391,32 \pm 122,62$ /Fres =  $28,49 \pm 6,05$ /Fres% =  $227,53 \pm 82,11$ /AX =  $5,16 \pm 3,01$ /AX% =  $5.531,36 \pm 6.115,64$ . Ao final da internação, os escores CFCS e CFFS reduziram a pontuação ( $18,80 \pm 1,93$  e  $0,30 \pm 0,48$ ), bem como o valor dos parâmetros oscilométricos: Z5 =  $0,90 \pm 0,39$ /Z5% =  $219,99 \pm 71,32$ /R5 =  $0,82 \pm 0,36$ /R5% =  $146,17 \pm 58,33$ /R20 =  $0,50 \pm 0,10$ /R20% =  $110,93 \pm 26,77$ /X5 =  $-0,36 \pm 0,16$ /X5% =  $270,68 \pm 85,83$ /Fres =  $23,82 \pm 7,47$ /Fres% =  $191,70 \pm 86,55$ /AX =  $3,59 \pm 2,91$ /AX% =  $2539,16 \pm 1736,75$ . **Conclusão:** esses dados preliminares apontam para melhora dos parâmetros oscilométricos e dos escores de exacerbação pulmonar aguda após o tratamento da exacerbação pulmonar aguda com AIV em crianças com FC.

#### **A028** SEGURANÇA E EFICÁCIA DA ULTRASSONOGRRAFIA PULMONAR E SUA CORRELAÇÃO COM DADOS FUNCIONAIS E ESTRUTURAIS PARA AVALIAR A DOENÇA PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA

TEMA: PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

ANDRESSA OLIVEIRA PEIXOTO; FERNANDO AUGUSTO DE LIMA MARSON; TIAGO HENRIQUE SOUZA; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO; ANDREA DE MELLO ALEXANDRE FRAGA; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO UNICAMP

A ultrassonografia pulmonar é um exame que pode ser utilizado com segurança para avaliar o acometimento pulmonar pela análise de artefatos na fibrose cística (FC). **Objetivo:** Nosso objetivo primário foi de correlacionar os achados da ultrassonografia pulmonar com a função pulmonar e o escore de Bhalla. **Métodos:** Pacientes com FC foram avaliados para: ultrassonografia pulmonar, função pulmonar [espirometria e SpO<sub>2</sub>] e escore de Bhalla. Outros marcadores foram avaliados, incluindo dados demográficos. A correlação parcial ajustada pela idade entre a ultrassonografia pulmonar, função pulmonar e escore de Bhalla foi realizada. A ultrassonografia pulmonar foi pontuada por um novo escore detalhado no artigo, variando de zero a 36 (maior valor associado ao maior acometimento). O gráfico de Bland-Altman e a regressão linear foram realizados para verificar a presença de viés entre os escores de Bhalla e da ultrassonografia pulmonar. Alpha = 0,05. **Resultados:** No estudo, 18 participantes com FC foram incluídos. Na correlação parcial houve valor significante e negativo do escore ultrassonográfico com (peso) Rho = -0,579; (índice de massa corpórea) Rho = -0,609; (SpO<sub>2</sub>) Rho = -0,728; (CVF% pré BD) Rho = -0,538; (CVF% pós BD) Rho = -0,560; (VEF1% pré BD) Rho = -0,536; (VEF1% pós BD) Rho = -0,546; (escore de Bhalla) Rho = 0,610. Não foi observado viés entre os escores de Bhalla e da ultrassonografia pulmonar mensurados pelo Z escore. **Conclusão:** A ultrassonografia pulmonar é segura, eficaz e possui correlação e concordância com a tomografia computadorizada de alta resolução quando avaliada pelo escore de Bhalla. Concomitantemente, a ultrassonografia pulmonar teve correlação significativa com a função pulmonar e status nutricional.

#### **A029** TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DA BAHIA: CONHECENDO NOSSA REALIDADE (2013 A 2017)

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

CAROLINA GODOY ALMEIDA; DANIELLE CORREIA PAIXÃO; LAIS RIBEIRO MOTA; TATIANA AMORIM; NEI BOA SORTE; EDNA LÚCIA SOUZA

## UFBA - UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética de caráter autossômico recessivo com incidência variável nas diferentes etnias. No Brasil, a incidência estimada da doença é de 1:7.576 nascidos vivos. A triagem neonatal (TN) é uma ação preventiva para o diagnóstico de diversas doenças, visando interferir precocemente e modificar o curso das mesmas. No Estado da Bahia, a TN para FC iniciou-se em 2013. **Objetivos:** Avaliar o programa de TN para FC no estado da Bahia, entre os anos de 2013 a 2017: determinando a incidência da doença no período; mensurando a cobertura do programa; analisando o fluxo coleta-triagem-busca ativa-acompanhamento e observando o desfecho final das crianças triadas positivamente. **Método:** Estudo retrospectivo descritivo, com análise dos dados armazenados no banco SMART Clin<sup>®</sup>, no Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) do Estado da Bahia, da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais (APAE). O algoritmo adotado pelo SRTN do Estado consiste na realização de até duas dosagens da tripsina imunorreativa (IRT) em momentos distintos durante o período neonatal, com ponto de corte de 70 ng/mL para o exame. **Resultados:** Durante o período avaliado, obteve-se uma cobertura média da TN de 81%. Observou-se que 0,8% das amostras não puderam ser analisadas por estarem inadequadas. A primeira dosagem de IRT mostrou uma porcentagem de positividade de 0,6%, sendo que, após a busca ativa, cerca de 0,9% desses RNs tiveram o diagnóstico confirmado da doença. Até a coleta dos dados, 7,1% desses RNs ainda não tinham diagnóstico definido pela busca ativa. Além disso, 3,0% dos RNs com TN positiva não foram localizados. Observa-se um alto índice de mortalidade neonatal dentre as crianças com pelo menos uma IRT positiva, correspondendo a 2,8% da população estudada, mas sem confirmação diagnóstica da doença. A incidência da FC no período avaliado foi de 1:26.662. (Tabela 1) **Conclusões:** A incidência da FC na Bahia mostrou-se inferior àquela estimada para o Brasil, porém, o dado, provavelmente, está subestimado, considerando-se: a ocorrência de óbitos entre crianças com TN positiva e não realização do teste do suor; o número de RNs não localizados; a possibilidade de ocorrência de TN negativa e ausência de dados de pacientes. Os dados preliminares demonstram a importância de avaliar o fluxo da TN na Bahia, buscando identificar as falhas existentes e aprimorar as condutas.

### AO30 VALOR DA ULTRASSONOGRAFIA PANCREÁTICA EM PREDIZER FUNÇÃO EXÓCRINA / ENDÓCRINA DO ÓRGÃO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** GASTRENTEROLOGIA E GASTRENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**LILIAN HELENA POLAK MASSABKI; GABRIEL HESSEL; ELIZETE APARECIDA LOMAZI; ROBERTO MASSAO YAMADA; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO**  
 UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS - UNICAMP

**Introdução:** A ultrassonografia (US) abdominal é exame amplamente utilizado para avaliação pancreática na FC. Já o histograma é ferramenta da US que tenta estimar o grau de acometimento deste órgão. **Objetivos:** Pesquisar correlação entre os valores do histograma pancreático com valores de elastase fecal, esteatócrito, Índice de Massa Corpórea (IMC), teste glicêmico, genótipo e pâncreas reduzido na FC. **Métodos:** Realizada US com histograma em pacientes com FC, sendo que valor > 1 do histograma pancreático em relação ao do lobo esquerdo do fígado (R) foi considerado alterado, correspondendo ao "pâncreas branco" na US. Resultados de exames laboratoriais e clínicos foram obtidos dos prontuários. Testes estatísticos

usados: Coeficiente de correlação de Spearman e Qui-Quadrado. **Resultados:** Amostra de 19 pacientes, 68,4% do sexo masculino. A idade variou de 3 a 21 anos, média de 11,15 e mediana de 11. A média do R foi de 1,52, com mediana de 1,28, sendo a relação entre idade e R positiva ( $r = 0,51$ ). 17 pacientes (94,4%) possuíam ao menos um alelo para a mutação F508del. A média do IMC foi 16,35, mediana 16,2. Quando se correlaciona z-escore de IMC < -2 com  $R > 1$ , não há significância estatística ( $p > 0,05$ ). Entretanto, dos 4 pacientes com z-escore de IMC < -2, 3 tinham  $R > 1$ . 17 pacientes (89,5%) usavam enzimas pancreáticas, dose média de 6537UI/Kg/dia. Houve associação negativa entre os valores de R e as doses de enzima pancreática ( $r = -0,817$ ). Não houve paciente com R1, 7 (54%) tinham algum teste glicêmico alterado. 13 pacientes (68,4%) tinham elastase fecal alterada (1 ( $p > 0,05$ )). Também não houve correlação entre valor absoluto de elastase e valor de R ( $r = 0,07$ ). 5 pacientes tinham pâncreas reduzido e todos esses tiveram  $R > 1$ . 4 pacientes tinham esteatose hepática, mas 3 deles (75%) tiveram  $R > 1$ . **Conclusão:** Estudo original na faixa etária pediátrica. A associação de  $R > 1$  com menor IMC, teste glicêmico alterado e pâncreas reduzido sugere o histograma como bom método para avaliar essas alterações. A correlação negativa entre dose da enzima pancreática e R pode ser explicada em parte pela correlação entre R e idade ser positiva, ou seja, pacientes com R maior têm maior idade e também usam menos enzimas em UI/Kg. O fato da maioria dos pacientes com esteatose terem  $R > 1$  sugere que essa alteração não subestimou os valores do histograma.

### AO31 THE IMPACT OF INTERMITTENT COLONIZATION BY METHICILLIN-RESISTANT STAPHYLOCOCCUS AUREUS ON LUNG FUNCTION, NUTRITIONAL STATUS AND CLINICAL SEVERITY IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**ELIANDRA DA SILVEIRA DE LIMA; MARIA CLARA DA SILVA VALADÃO; RENATA ONGARATTO; LUÍSE SGARABOTTO PEZZIN; MARCELO COMERLATO SCOTTA; LEONARDO ARAÚJO PINTO**  
 PUCRS

**Background:** Although the persistent MRSA colonization has been associated with a decrease in lung function, there are few data on the influence of intermittent MRSA colonization on prognostic markers in pediatric CF patients. **Objectives:** This study aimed to evaluate the impact of intermittent MRSA colonization on lung function, nutritional status and clinical severity of patients with CF. **Methods:** This is a retrospective cohort study that included patients ( $\geq 3$  years of age) with a confirmed diagnosis of CF and who had complete data in CF reference center database. Anthropometric and clinical data, airway colonization and pulmonary function were collected. Data were collected from the annual evaluation of these subjects between 2009 and 2013. **Results:** 68 CF patients were included (mean age: 10.35). During the five years of follow-up (mean of 3.55 years) there was a statistically significant reduction of FEV1/FVC. The most frequent colonization was MSSA (29.8-46.3%), followed by non-mucoid *Pseudomonas aeruginosa* (8.5-19.4%). Among 13 patients who were transiently colonized by MRSA, (2.9-16.1%), there was a significant reduction in FEV1 (-1.79 vs. -3.82;  $p = 0.004$ ) and FVC (0.05 vs. -2.41;  $p = 0.005$ ) in year 5 compared to those not colonized MRSA. However, there was no impact on the nutritional status and other clinical parameters during the follow-up. **Conclusions:** Our findings demonstrate that even transient bacterial colonization by MRSA is associated with worsening in lung function. Although the causal relationship between MRSA

colonization and decrease of lung function is unclear, efforts for early decolonization might be a beneficial in patients with CF.

### **AO32** ÍNDICE DE MASSA CORPORAL ACIMA DO PERCENTIL 50 E ALBUMINA COMO PREDITORES DA FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**MIRIAM ISABEL SOUZA DOS SANTOS SIMON; THAIS WABNER RODRIGUES; LETICIA ROCHA MACHADO; GABRIELE CARRA FORTE; MARCELI FELDMANN; PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE**

**Introdução:** Pacientes portadores de fibrose cística (FC) são vulneráveis à desnutrição, que resulta do desequilíbrio entre ingestão alimentar, gasto e perdas energéticas. O Objetivo desse estudo foi avaliar indicadores antropométricos e clínicos como preditores da função pulmonar em pacientes com FC em acompanhamento em um hospital terciário do sul do Brasil. **Metodologia:** Estudo transversal retrospectivo com 59 pacientes acompanhados no ambulatório de FC. Foi utilizada uma ficha estruturada para a coleta que continha dados de gênero, mutação genética, indicadores nutricionais, albumina, proteína c-reativa, colonização bacteriana e função pulmonar. Os dados foram todos coletados do prontuário eletrônico. Para avaliar a relação entre as variáveis e o desfecho (função pulmonar) foi construído um modelo de regressão linear multivariado. **Resultados:** Foram coletados 59 pacientes, sendo 34 (57,6%) do sexo feminino. Quanto à mutação F508del, 24 (40,7%) eram heterozigotos, 19 (32,2%) eram homozigotos e 16 (27,1%) apresentam outras mutações. O volume expiratório no primeiro segundo (VEF1) % do previsto teve média 79,92 ( $\pm 25$ ) e a capacidade vital forçada (CVF) % do previsto teve média 89,60 ( $\pm 22,96$ ). Em relação à colonização, 45 (76,3%) pacientes eram colonizados por *Staphylococcus aureus*, 24 (40,7%) por *Pseudomonas aeruginosa*, 11 (13,8%) pelo complexo *Burkholderia cepacia* e 7 (11,9%) por *Staphylococcus aureus* metilicina resistente. A albumina média foi 4,35  $\pm$  0,45 e a proteína c-reativa teve mediana 4,9 (1,00 - 23,6). A mediana do percentil Estatura/Idade foi 32,0 (7,9 -51,62) e do percentil de IMC foi 37,6 (21 -57,57). No modelo final de regressão múltipla, albumina e índice de massa corporal (IMC) foram associados com função pulmonar. Pacientes com IMC acima do percentil 50 (IMC  $\geq$  P50) apresentaram um VEF1 17,68% maior. E aumento na albumina de 0,1 mg foi associado a 2,09% de acréscimo no VEF1 predito, ajustado para idade e mutação genética (homozigotos F508del). **Conclusão:** IMC  $\geq$  P50 e albumina foram independentemente associados com função pulmonar em pacientes com FC acompanhados em atendimento ambulatorial em um hospital terciário no sul do Brasil.

### **AO33** CONCENTRAÇÃO DE BICARBONATO NA SALIVA COMO MARCADOR DE INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA, ACOMETIMENTO GASTROINTESTINAL E PULMONAR DA FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**ALINE CRISTINA GONÇALVES; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; HIGOR CAMPOS DO NASCIMENTO; JOSÉ DA S. NOGUEIRA JÚNIOR; ANDRÉ MORENO MORCILLO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

O CFTR abre e fecha, em um processo dinâmico chamado 'gating', para transportar os íons cloreto (Cl-) e de bicarbonato (HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>) de células epiteliais, ademais, em pessoas sem FC o CFTR se abre quando estimulado pela AMPc e o cálcio. Na FC só os canais estimulados pelo

cálcio se abrem, determinando uma diminuição relativa da permeabilidade ao Cl- e consequentemente do HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>. O pâncreas é o órgão de secreção de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>, o que implica em um processo da doença. **Objetivo:** Comparar a concentração de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> na saliva de pacientes com diagnóstico de FC com suficiência versus insuficiência pancreática. **Métodos:** A saliva foi coletada durante 01 minuto com o Salivette® (Sardest-Germany). Para a dosagem de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> e pH na saliva pela técnica do eletrodo ion seletivo direto (ABL, modelo 800, Radiometer), utilizou-se 400 microlitros. A função pancreática exócrina foi avaliada pela dosagem de elastase fecal-1 (EL-1) Enzyme-Linked Immunosorbent Assay – ELISA) ScheBo® Pancreatic Elastase 1™ Stool Test, como preconiza o fabricante. Aprovação pelo Comitê de Ética da Universidade (nº 157/2010). **Resultados:** A idade em anos, dos pacientes (n = 83) incluídos nesse estudo foi 10,89  $\pm$  8,37 e a idade ao diagnóstico 3,83  $\pm$  6,04 anos. Classificando os participantes de acordo com o acometimento gastrointestinal e pulmonar observamos que a idade ao diagnóstico foi menor no grupo de paciente que tinham acometimento gastrointestinal. Na coleta das amostras, 5 pacientes oriundos da TNN não tinham alterações gastrointestinais e/ou pulmonar. A concentração de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> foi maior no grupo que tinha apenas acometimento gastrointestinal, quando comparado com pacientes que tinham somente acometimento pulmonar, embora sem diferença estatisticamente significativa (Tabela 1). Quanto a concentração de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> na saliva de pacientes com diagnóstico de FC de acordo com a função pancreática exócrina (n = 72) observamos [Suficientes(2.44  $\pm$  3.88) e Insuficientes(0.96  $\pm$  1.62)] que a concentração de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> na saliva 1 foi maior em suficientes pancreático (p = 0.199), o mesmo ocorreu na saliva 2 [Suficientes(4.26  $\pm$  5.98) e Insuficientes(3.59  $\pm$  4.43) (p = 0.242)]. **Conclusão:** Esses resultados sugerem uma relação do bicarbonato salivar com o acometimento gastrointestinal e a insuficiência pancreática exócrina na FC, contudo é necessário um estudo longitudinal com maior casuística e avaliação de mais parâmetros, para estabelecer a real utilidade da dosagem de bicarbonato salivar.

### **AO34** ASSOCIAÇÃO ENTRE A EXPOSIÇÃO ÁCIDA E NÃO ÁCIDA NO ESÔFAGO E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS EM CRIANÇAS E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA (FC) – DADOS PRELIMINARES

**TEMA:** GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA **EMÍLIA DA SILVA GONÇALVES; JULIANA ZAMARIOLA; ELIZETE APARECIDA LOMAZI; MARIA DE FÁTIMA C. PIMENTA SERVIDONI; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA/FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

**Introdução:** Refluxo gastroesofágico (RGE) já foi reportado na maior parte dos pacientes com FC e doença pulmonar avançada e mais de 60% dos pacientes adultos não relatam sintomas associados aos episódios de RGE. Nos pacientes com FC, os parâmetros de banho ácido do esôfago como o índice de refluxo (total de tempo com pH intra-esofágico inferior a 4), número de episódios de refluxo ácido atingindo o esôfago proximal e número de episódios de refluxo ácido com duração acima de 5 minutos são significativamente alterados comparados a controles saudáveis. A relação de causa e efeito entre RGE, acompanhado ou não de sintomas e a doença pulmonar é controversa nos pacientes com FC. **Objetivo:** Avaliar a associação entre banho ácido e não ácido do esôfago e sintomas respiratórios e gastrointestinais em crianças e adultos com FC. **Métodos:** Estudo analítico, transversal e

prospectivo, aprovado pelo Comitê de Ética da Instituição. Estudo da impedância intraluminal multicanal associada à monitorização do pH intra-esofágico (IIM-pH) foi realizado em pacientes com FC, enquanto em seguimento em dois ambulatórios (Triagem Neonatal e de Adultos) num Centro de Referência para FC. São elegíveis para participar da pesquisa todos os pacientes, independente dos sintomas referidos durante o atendimento assistencial. Valores de referência foram assumidos como aqueles reportados na literatura para adultos e crianças saudáveis. **Resultados:** IIM-pH foi realizada em 24 crianças, 14 do sexo feminino, idade de 5 meses a 9 anos, mediana de 4,2 anos e em 13 pacientes adultos, 7 mulheres, idade de 18 a 59 anos, mediana de 29 anos. Em 10 das 24 crianças os parâmetros do estudo foram compatíveis com DRGE e, em 14/24 indicaram RGE. Entre os pacientes com estudo laboratorial compatível com DRGE, a metade (N = 5) era assintomática e, nos outros 5 pacientes o sintoma mais frequentemente referido foi tosse. Entre os adultos, 8 de 13 pacientes apresentaram estudo compatível com DRGE, três pacientes eram assintomáticos e 8 referiam tosse como sintoma mais frequente. **Conclusão:** Esses dados preliminares indicam que, com base em evidências para a população em geral, próximo da metade das crianças e dos adultos com FC apresentam DRGE. Inferimos que evidências específicas para pacientes com FC são desejáveis para indicação de terapia anti-refluxo.

#### **AO35 ESTADO NUTRICIONAL EM FIBROSE CÍSTICA: VALE A PENA MANTER A META DO IMC MAIOR/IGUAL P50 ?**

**TEMA: NUTRIÇÃO**

**MIRIAM ISABEL SOUZA DOS SANTOS SIMON; THAIS WABNER RODRIGUES; GABRIELE CARRA FORTE; MARCELI FELDMANN; PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA**

**HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE**

**Introdução:** As principais manifestações clínicas da fibrose cística são infecções respiratórias recorrentes, insuficiência pancreática exócrina e endócrina, fezes esteatorreicas, desnutrição e diminuição progressiva da função pulmonar. O estudo teve como objetivo principal avaliar o estado nutricional de pacientes com FC em acompanhamento em um hospital terciário no sul do Brasil e comparar as diferenças entre os pacientes de acordo com o estado nutricional. **Metodologia:** Estudo transversal retrospectivo com 80 pacientes acompanhados em atendimento ambulatorial no ano de 2017. Para a coleta de dados, foi utilizada uma ficha estruturada, com dados de gênero, mutação genética, colonização bacteriana, albumina, função pulmonar e antropometria. Todos dados foram coletados do prontuário eletrônico. Para avaliar as diferenças entre os grupos foi estabelecido o ponto de corte no percentil 50 do índice de massa corporal (IMC) e realizado teste t-Student. **Resultados:** Foram incluídos 80 pacientes, sendo 44 (55%) do sexo feminino. Quanto à mutação F508del, 32 (40%) eram homocigotos, 31 (38,8%) eram heterocigotos e 17 (21,3%) apresentam outras mutações. A albumina média foi  $4,35 \pm 0,45$ . O volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) % do previsto e a capacidade vital forçada (CVF) % do previsto, tiveram, respectivamente, média  $79,92 (\pm 25)$  e  $89,60 (\pm 22,96)$ . Em relação à colonização, 61 (76,3%) pacientes eram colonizados por *Staphylococcus aureus*, 34 (42,5%) por *Pseudomonas aeruginosa*, 11(13,8%) pelo complexo *Burkholderia cepacia* e 7(8,8%) por *Staphylococcus aureus* metilicina resistente. A mediana do percentil Estatura/Idade foi 32,5 (17,2 - 58,62) e do percentil de IMC foi 48,8 (25,22 - 73,82). Os pacientes que apresentaram percentil do IMC abaixo de 50 (IMC < P50),

apresentavam valores de albumina  $4,22 \pm 0,49$ , enquanto os que tinham IMC  $\geq$  P50 apresentavam  $4,50 \pm 0,34$  (P = 0,006). Da mesma forma, VEF1%predito daqueles com IMC < P50 foi de  $70,81 \pm 25,47$ , significativamente menor do que aqueles que apresentam IMC  $\geq$  P50 que tinham um VEF1% predito de  $95,25 \pm 14,81$  (< P50 foi de  $70,81 \pm 25,47$  quando comparados com aqueles com IMC  $\geq$  P50 cujos valores foram  $102,86 \pm 13,83$  (< P50 foi  $134,33 \pm 63,86$  enquanto os com IMC  $\geq$  P50,  $100,25 \pm 68,02$  (P = 0,025). **Conclusão:** Presente estudo confirmou associação de IMC  $\geq$  P50 com melhores parâmetros de função pulmonar, albumina sérica e menor idade.

#### **AO36 AVALIAÇÃO DO TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM LISTA DE ESPERA PARA O TRANSPLANTE PULMONAR**

**TEMA: TRANSPLANTE PULMONAR**

**AMANDA APARECIDA CASTRO COELHO; FABIO ISAIAS RODRIGUES; SUELI MARIA CUSTÓDIA; AMANDA TORES SANTOS; MARIA IGNEZ ZANETTI FELTRIM; PAULO MANUEL PÊGO-FERNADES INSTITUTO DO CORAÇÃO (INCOR - HCFMUSP)**

**Introdução:** A distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos (TC6) tem sido empregada como indicador de capacidade funcional, principalmente de indivíduos com doenças pulmonares. A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva caracterizada por acometer a função de alguns órgãos entre eles o pulmão, estando classificada no grupo de doenças supurativas; para este grupo além dos valores de prova de função pulmonar, caminhar distância 0,4. **Resultados:** 170 pacientes foram avaliados com média de idade de  $22 \pm 8$  anos, IMC  $18,7 \pm 3,5$ . Destes, 145 entraram para a lista de espera para o TxP [36 foram a óbito enquanto aguardavam o transplante, 8 saíram de lista por outros motivos, 75 realizaram transplante pulmonar (8 óbitos no pós-operatório imediato) e 26 permanecem em lista de espera]. Entre os desfechos, os grupos que apresentaram diferença estatisticamente significativa foram lista de espera versus óbito em lista na distância percorrida no TC6 ( $488,9 \pm 107,1$  p = 0,03 vs  $440,7 \pm 139,8$  metros) e o mesmo aconteceu com a distância prevista no TC6 ( $75,8 \pm 18,1$  p = 0,002 vs  $63,9 \pm 21,6\%$ ). Não foi encontrado relação entre a distância percorrida com idade (r = 0,1), IMC (r = 0,2), ou com os dados coletados durante teste, como variação inicial e final da saturação periférica de oxigênio (r = -0,02), frequência cardíaca (r = 0,2) e frequência respiratória (r = 0,02). **Conclusão:** Observamos que o paciente com FC que percorre no TC6 uma distância abaixo de 450m ou 70% abaixo do seu previsto pode indicar maior possibilidade de óbito no período em lista de espera para o TxP. Não observamos influência na mortalidade no período pós transplante pulmonar.

#### **AO37 ANÁLISE DOS PRIMEIROS CINCO ANOS DO PROGRAMA DE TRIAGEM NEONATAL EM FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DO PIAUÍ**

**TEMA: GASTROENTEROLOGIA**

**PAULA CAROLINE HENRIQUE SANTANA COSTA; MAYLLA MOURA ARAÚJO; MARIA DO ESPÍRITO SANTO ALMEIDA MOREIRA; BRENDA LEAL MOURA**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ**

**Introdução:** A fibrose cística é uma doença multissistêmica com altos índices de morbimortalidade. Atualmente, a expectativa de vida desses pacientes elevou-se no Brasil e no mundo. Esse avanço ocorreu principalmente pela realização do programa de triagem neonatal que permite intervenções precoces. **Objetivo:** Analisar os dados referentes à inclusão de Fibrose Cística no programa

de Triagem Neonatal no Piauí nos primeiros cinco anos de implementação – junho de 2013 a junho de 2018. **Método:** Trata-se de um estudo transversal, descritivo de abordagem quantitativa, realizado em hospital infantil de referência do Estado, a partir de análise documental de registros em software. A população do estudo foram os pacientes triados no período de junho de 2013 a junho de 2018 para fibrose cística. Os dados foram analisados através de recurso estatístico. **Resultados:** Do total de triagens neonatais realizadas no Estado do Piauí no período de junho de 2013 a junho de 2018 (219.080), obteve-se um número de 538 (0,25%) de pacientes que apresentaram o primeiro resultado da dosagem de tripsina imunorreativa (IRT) alterada. Observou-se um predomínio do sexo feminino (301; 55,9%) em relação ao masculino (237; 44,1%), além de um maior número de pardos (297; 55,2%) comparado às outras etnias. Já em relação à procedência, a maior parte veio do centro-norte piauiense, com 208 (38,5%) pacientes. Outro aspecto analisado no estudo foi o tempo de coleta da triagem neonatal. Constatou-se que a idade média dos pacientes foi de  $9 \pm 10,9$  dias. Em relação à segunda amostra de IRT, todas não foram realizadas dentro dos primeiros 30 dias de vida, em desacordo com a orientação do Ministério da Saúde, devido ao atraso da primeira amostra. Então, os pacientes com resultados da dosagem de IRT alterados foram submetidos à análise da condutividade do suor, que identificou 22 (4,09%) com valores acima de 60 mMol/l, confirmando o diagnóstico de fibrose cística. Assim, a incidência da doença foi de 1:10816 nascidos vivos do Estado do Piauí, a partir dos dados coletados. Porém, esse valor encontra-se subestimado devido alguns exames de triagem neonatal não terem sido coletados por falta de reagente. **Conclusão:** Conclui-se que o sistema de triagem do Piauí encontra-se deficiente, necessitando de melhorias na coleta de amostras, além de conscientização da população sobre a importância do exame.

#### **AO38 RECONHECIMENTO DE EXACERBAÇÕES PULMONARES AGUDAS EM PACIENTES COM FC – PAPEL DA ESPIROMETRIA NAS CONSULTAS DE ROTINA**

**TEMA:** PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

**CAROLINA SILVA BARBOZA DE AQUINO MOTA; JOAQUIM CARLOS RODRIGUES; LUIZ VICENTE RIBEIRO FERREIRA DA SILVA FILHO INSTITUTO DA CRIANÇA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO (ICR-HCFMUSP)**

**Introdução:** Exacerbações pulmonares agudas e recorrentes tem impacto significativo na qualidade de vida e deterioração da função pulmonar de pacientes com FC. Medidas da função pulmonar representam uma ótima ferramenta para monitorização da saúde respiratória dos pacientes com FC, mas nem todos os Centros utilizam o recurso com a frequência recomendada (em todas as consultas de rotina). **Objetivo:** O objetivo do estudo foi avaliar a frequência do diagnóstico e tratamento de exacerbações pulmonares agudas (EPAs) com a realização da espirometria em todas as consultas médicas de pacientes com FC. **Método:** Pacientes com diagnóstico de FC em acompanhamento em centro de referência, com idade entre 5-18 anos, realizaram uma espirometria antes de cada consulta médica durante o período de um ano (2014). O resultado da espirometria era disponibilizado para o médico assistente responsável pela consulta, que preenchia questionário após. Os dados analisados foram: frequência de diagnóstico de exacerbação pulmonar aguda, introdução de antibiótico, presença ou não de

declínio agudo do VEF1 e presença ou não de sinais e sintomas clínicos. **Resultados:** Participaram do estudo 80 pacientes (idade média 12,1 anos e 61,3% do sexo masculino), tendo sido realizadas 418 consultas durante o ano de seguimento (5,2 consultas por paciente/ano). EPAs foram diagnosticadas em 27,5% das consultas, com taxa de 1,44 EPAs por paciente/ano, aumento significativo quando comparado com o ano 2012 ( $p = 0,001$ ) e marginal com o ano 2013 ( $p = 0,05$ ). O declínio agudo do VEF1 foi utilizado como critério para o diagnóstico de EPA em 83,5% das ocasiões, identificados pelo médico assistente em questionário. Em 21,9% das EPAs com queda da função pulmonar, a decisão de iniciar antibioticoterapia foi exclusivamente definida pelo declínio agudo do VEF1, na ausência de intensificação ou surgimento de novos sinais e sintomas pulmonares. **Conclusão:** O estudo demonstra que a realização de espirometria em todas as consultas médicas aumenta o diagnóstico e tratamento de EPAs, o que pode beneficiar a função pulmonar em longo prazo.

#### **AO39 O IMPACTO DAS ORIENTAÇÕES DOMICILIARES NA MOBILIDADE TORÁCICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**CÁSSIO DANIEL ARAÚJO DA SILVA; MARIANA ARAÚJO GOES DA MOTA; ANA LÚCIA NUNES DINIZ; NELBE NESI SANTANA INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, crônica e progressiva que acomete principalmente o sistema respiratório, gerando inflamação crônica e infecções recorrentes que levam a bronquiectasias e hiperinsuflação pulmonar, com consequente redução da mobilidade torácica. Assim, as orientações domiciliares podem visar não somente a desobstrução brônquica, mas também a realização de exercícios que atenuem os efeitos da hipomobilidade do tórax sobre a mecânica respiratória.

**Objetivo:** Verificar o impacto das orientações domiciliares na mobilidade torácica de crianças e adolescentes com FC.

**Método:** Estudo tipo experimental, descritivo e analítico com crianças e adolescentes com FC colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*, atendidos no ambulatório de fisioterapia respiratória de um centro de referência no estado do Rio de Janeiro. A mobilidade torácica foi avaliada através da cirtometria e do teste de sentar e alcançar (TSA) antes e após 3 meses da realização de exercícios domiciliares orientados através de cartilha institucional. As medidas da cirtometria foram obtidas através da diferença entre a inspiração máxima e a expiração máxima nas regiões axilar, xifoide e umbilical. Já no TSA, a medida foi obtida com o paciente sentado com os joelhos estendidos, realizando um movimento à frente com o tronco e tentando alcançar com as mãos o maior deslocamento possível, medido em centímetros. Para comparar as duas medidas, foi utilizado o método de comparação de médias e o  $p < 0,05$  foi considerado estatisticamente significativo.

**Resultados:** Foram avaliados 7 pacientes com idade média de  $15,6 \pm 2,8$  anos, 86% do sexo feminino, com VEF1 médio de  $68,4 \pm 20,8\%$  do valor predito. Os valores médios obtidos pelo TSA e pela cirtometria nas regiões axilar, xifoide e umbilical na primeira medida foram de  $44,1 \pm 10,2$ cm,  $3,4 \pm 1,1$ cm,  $3,6 \pm 1,3$ cm e  $3,7 \pm 1,1$ cm, respectivamente. Já na segunda medida, estas mesmas variáveis apresentaram valores maiores:  $49 \pm 5,5$ cm,  $4,3 \pm 1,2$ cm,  $4,1 \pm 1,3$ cm e  $4,8 \pm 1,1$ cm, respectivamente ( $p < 0,001$ ). **Conclusão:** Os exercícios domiciliares orientados através da cartilha institucional foram eficazes na melhora da mobilidade torácica avaliada pela cirtometria e pelo TSA,

refletindo a importância das orientações e do estímulo à adesão ao tratamento nas crianças e adolescentes com FC.

#### **AO40 REAL-TIME PCR PARA A OTIMIZAÇÃO DO DIAGNÓSTICO DA INFECÇÃO POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**RENAN MARRICHI MAUCH; FERNANDO AUGUSTO DE LIMA MARSON; CARMEN SILVIA BERTUZZO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; CARLOS EMILIO LEVY**  
UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS

**Objetivos:** A detecção precoce da infecção por *Pseudomonas aeruginosa* é crucial para evitar ou adiar o estabelecimento da infecção pulmonar crônica em pacientes com FC. Aqui, realizamos uma análise preliminar de um teste baseado em real-time PCR (qPCR), em comparação com a cultura microbiológica de material respiratório, para esse propósito. **Métodos:** Uma análise transversal com 101 pacientes com FC e 52 controles saudáveis e um seguimento de três anos de 38 pacientes com FC sem infecção por *P. aeruginosa* foram realizados em paralelo. O teste de qPCR teve como primer-alvo o gene *gyrB* (DNA-girase) de *P. aeruginosa* e amostras para esse teste foram coletadas pelo menos uma vez por ano. **Resultados:** Na análise transversal, *P. aeruginosa* foi detectada por cultura em 34 amostras e por qPCR em 38 amostras. A concordância entre os testes foi de 82% ( $\kappa = 0,612$ ;  $p < 0,001$ ) e os resultados de sensibilidade, especificidade, valores preditivos positivos e negativos do teste de qPCR foram 81%, 84%, 73% e 89%, respectivamente (Tabela 1). Na análise longitudinal, o teste de qPCR foi capaz de detectar a presença de *P. aeruginosa* em material respiratório até 35 meses antes da cultura microbiológica, e 10 (26%) pacientes tinham resultados positivos do teste sem converter os resultados da cultura no último ano de seguimento. **Conclusão:** Apesar de algumas limitações do estudo e necessidade de melhor avaliação metodológica (em curso), o teste de real-time PCR mostrou potencial para detecção precoce da infecção por *P. aeruginosa* e sua inclusão na rotina diagnóstica da FC poderá ser discutida futuramente.

#### **AO41 REPETIBILIDADE DOS PARÂMETROS DE OSCILOMETRIA DE IMPULSO EM CRIANÇAS SAUDÁVEIS E COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**RENATA MABA GONÇALVES WAMOSY; MAÍRA SEABRA DE ASSUMPÇÃO; PALOMA LOPES FRANCISCO PARAZZI; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; HÉLIO ROESLER; CAMILA ISABEL SANTOS SCHIVINSKI**  
UNIVERSIDADE DO ESTADO DE SANTA CATARINA

**Introdução:** o sistema de oscilometria de impulso (IOS) é um instrumento desenvolvido para avaliar as propriedades mecânicas do sistema respiratório, sendo utilizado em pacientes com fibrose cística. Tem sido relatado que, para uma técnica correta de condução do exame, faz-se necessário realizar mais de uma medida. No entanto, estudos que abordem essa padronização ainda são escassos. **Objetivo:** determinar a confiabilidade de três medidas nos parâmetros do IOS no exame realizado em crianças controles saudáveis (GCS) e crianças com fibrose cística (GFC). **Método:** estudo analítico comparativo incluiu GCS, sem doença pulmonar, e GFC em estabilidade clínica. Todos os participantes realizaram três medidas do exame IOS com um pneumatógrafo. Para avaliar a reprodutibilidade utilizou-se o coeficiente de correlação intraclasse (ICC) e para estabilidade da resposta o erro padrão das medidas (EPM), o qual foi avaliado nas três

medidas do IOS, em cada um dos grupos. **Resultados:** participaram do estudo 95 sujeitos em cada grupo, com média de idade de  $10,89 \pm 2,21$  anos no GCS e  $9,73 \pm 2,43$  anos no GFC, 54 e 52 femininos, respectivamente. Em ambos os grupos, todos os parâmetros do IOS avaliados nas três medidas apresentaram um ICC de 0,9, considerado alto (tabela 1). A maioria dos parâmetros apresentou uma taxa de EPM baixa, de 2% a 6%, com exceção de Fres, que apresentou 15%. **Conclusão:** parâmetros do sistema oscilométrico obtidos em três medidas são reprodutíveis, tanto em crianças saudáveis como crianças com fibrose cística. Os valores de erro padrão da medida foram baixos, exceto para Fres, nos dois grupos.

#### **AO42 IMPACTO DA ALTERAÇÃO GLICÊMICA NA FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.**

**TEMA:** COMPLICAÇÕES DA FC

**RAQUEL FREIBERG; ELENARA PROCIANOY; BRUNA FELIZARDO; PAULO DALCIN; PAULO JOSÉ MARÓSTICA; TICIANA**  
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

**Introdução:** Diabetes mellitus (DM) está associado à piora do estado nutricional e declínio da função pulmonar em pacientes com fibrose cística (FC). Elevação da glicemia de jejum, aumento da hemoglobina glicada (HbA1c) e alteração do teste de tolerância a glicose (TTG) podem estar precocemente associadas a estes prejuízos.

**Métodos:** Estudo de coorte retrospectivo em pacientes com FC pediátricos e adultos atendidos de janeiro/ 2015 a dezembro/2016. Foram coletados dados como idade, sexo, peso, altura, índice de massa corporal (IMC), glicemia de jejum, HbA1c, TTG, CVF e VEF1. **Resultados:** Foram incluídos 134 pacientes de 4 a 56 anos (média: 22 anos), sendo 83(62%) do sexo feminino. De 125 pacientes, o escore z médio em crianças ( $n = 31$ ) foi  $-0,54$  ( $DP \pm 1,10$ ) e o IMC médio em adultos ( $n = 94$ ):  $21,3\text{kg}/\text{m}^2$  ( $DP \pm 2,96$ ). E 34 (26%) tinham baixo peso. A mediana da glicemia de jejum foi 89 mg/dl (variação: 84 - 98 mg/dl) e a média da HbA1c foi  $6,1\% \pm 1,4$  (variação: 4,8 a 13 %). 18 pacientes (13,4%) apresentavam DM. A CVF variou de 0,74 a 5,54 l (20 a 117%) e o VEF1 de 0,38 a 4,54 l/s (10 a 117%). Ambos apresentaram tendência linear de deterioração de acordo com o estado nutricional (peso normal x baixo peso) em crianças e adultos. O percentual da CVF correlacionou-se negativamente com a glicemia de jejum ( $r = -0,27$   $p = 0,04$ ) e com a HbA1c ( $r = -0,21$   $p = 0,02$ ) e positivamente com o peso corporal ( $r = 0,59$   $p = 0,01$ ). Após análise de regressão com ajuste para a idade e peso, o status glicêmico não se mostrou independentemente associado. O percentual do VEF1 correlacionou-se negativamente com a HbA1c ( $r = -0,17$   $p = 0,05$ ) e positivamente com o peso corporal ( $r = 0,22$   $p = 0,01$ ). Não foram observadas associações entre função pulmonar e TTG alterado. A estratificação da CVF e do VEF1 em tercís permitiu observar associação com os diferentes status da glicemia, desde alteração da glicemia de jejum ( $> 100$  mg/dl) à presença de DM. **Conclusão:** Elevação da glicemia de jejum e da HbA1c estão associadas a peso mais baixo e piora da função pulmonar em pacientes com FC. As alterações glicêmicas, entretanto, parecem atuar como mediadoras de piora da função pulmonar, visto que não se observou uma associação independente de outros fatores importantes como idade e peso.

#### **AO43 ACHADOS CLÍNICOS E LABORATORIAIS EM PACIENTES PREVIAMENTE ASSUMIDOS COMO FIBROSE CÍSTICA E APENAS UMA MUTAÇÃO DEFINITIVAMENTE PATOGENICA ENCONTRADA EM SUBSEQUENTE ANÁLISE GENÉTICA**

**TEMA:** GENÉTICA

**NATÁLIA NETO DIAS BARBOZA; BARBARA NEFFÁ; MARIANA NACCARATO TEIXEIRA LOPES ANDRADE; MARCELLA CORREA; RENATA WROBEL FOLESCU COHEN; TÂNIA WROBEL FOLESCU UFF**

**Introdução:** O diagnóstico de fibrose cística (FC) pode ser definido por um resultado positivo na triagem neonatal (TN) ou clínica sugestiva de FC, incluindo, mas não restrito a, bronquiectasias; culturas de escarro com patógenos associados à FC; insuficiência pancreática exócrina; síndrome perdedora de sal e azoospermia obstrutiva, além de teste do suor (TS) com cloreto acima de 59 mmol / L e / ou duas mutações causadoras de FC em trans. Até recentemente o acesso a painéis genéticos era restrito, devido a seu alto custo e baixa disponibilidade, e como descrito acima, não obrigatório para diagnóstico de FC na presença de 2 TS positivos. Após a disponibilização de análise genética, observou-se que alguns pacientes com TS positivo e manifestações clínicas não apresentavam duas mutações causadoras de FC, sendo em alguns casos uma mutação causadora de doença e uma variante de significado indeterminado (VSI) e em outros apenas uma mutação identificada. **Objetivo:** Descrever o perfil de achados clínicos, microbiológicos e valores de teste do suor dos pacientes nos quais apenas uma mutação definitivamente causadora de FC foi identificada. **Método:** Levantamento de dados de prontuário de 17 pacientes que se enquadravam no critério de 1 mutação causadora de FC associada a uma VSI ou a nenhuma mutação detectada pelo sequenciamento utilizado. **Resultados:** Dos 17 pacientes que se enquadravam nos critérios, 9 eram do sexo feminino e 8 masculino, 64% fazem uso de alfa dornase, 47% fazem uso de pancrease, 58% fazem uso de salina hipertônica, 76% fazem uso de b2 agonista inalatório, 30% possuem bronquiectasias. A média de idade é de 8,8 anos, 64% são colonizados por *S. Aureus*, dos quais 36% são MRSA, e 30% são colonizados por *P. Aeruginosa*. 82% possuem 2 TS com resultado positivo e 18% indeterminados, sendo a média de cloreto do suor 75mmol/L. As mutações encontradas foram F508del (23%), G85E (23%), 5T (30%), A661E, p.Val1022\_Ile1023del, p.Ileu967Ser, c.4333G > A, p.Arg792Gln, p.Val470Glu, G576A, R668C, c.2988+1G > A, c.243delT e R334W. **Conclusão:** Apesar dos avanços em relação aos painéis genéticos ainda existem mutações a serem determinadas como patogênicas, além de mutações intrônicas que podem não ser detectadas pelo método, além disso, ao observarmos os sinais e sintomas podemos perceber que em mais da metade dos casos, os pacientes possuem critérios clínicos e laboratoriais compatíveis com o diagnóstico, não sendo portanto possível, no momento, descartar o diagnóstico de FC.

#### **AO44 ESTADO NUTRICIONAL E FORÇA MUSCULAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: NUTRIÇÃO**

**MARIA IGNEZ ZANETTI FELTRIM; ANNA CAROLINA DI CREDDO ALVES; FABIO ISAIAS RODRIGUES; GABRIELA ANGELO TELES; RODRIGO ABENSUR ATHANAZIO; RAFAEL STELMACH INSTITUTO DO CORAÇÃO- HCFMUSP**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, ocasionada pela mutação do gene *CFTR*, que leva à alterações pancreáticas, intestinais e pulmonares. Essas alterações interferem no estado nutricional, podendo causar desnutrição e perda de massa muscular. **Objetivo:** Avaliar a relação do estado nutricional e a força muscular em pacientes com FC. **Método:** Pacientes, acompanhados em um ambulatório de Pneumologia em FC, ambos os gêneros, maiores de 18 anos. Coletou-se dados espirométricos, medidas de peso e estatura para

cálculo do Índice de Massa Corpórea (IMC), Circunferência da Cintura (CC), Circunferência do Braço (CB), Prega Cutânea Tricipital e Circunferência Muscular do Braço (CMB). A força muscular de Preensão Palmar (FPP) foi avaliada à direita (FPPD) e à esquerda (FPPE), utilizando-se dinamômetro. **Resultados:** 51 indivíduos, média de idade de 27,3 anos ( $\pm 9$ ), 61% do gênero feminino, dominância de lateralidade direita em 96%. Segundo IMC, 72,55% da amostra estavam eutróficos com  $20,9 \pm 3,6$  Kg/m<sup>2</sup> e 17,65% com baixo peso. A CB encontrava-se reduzida com  $24,7 \pm 3,9$  em 53% dos pacientes e em 23,52% estava normal. A PCT apresentou valores normais em 67% da amostra com média de  $14,4 \pm 6,4$ ; em 29,41% dos pacientes havia redução. Os valores de CMB indicaram desnutrição grave em 92,15% e desnutrição moderada em 7,85%. A força muscular média foi de  $30 \pm 14$  kg. Em 38 (74,5%) indivíduos (22 mulheres e 16 homens, idade = 27 anos, IMC = 20,31) a força estava reduzida ( $25,96 \pm 8$  kgs), enquanto em 13 (25%) encontrava-se normal ( $41,92 \pm 20$  kgs). O IMC apresentou significante e alta correlação com a CB ( $r = 0,90$ ;  $p = 2,88E$ ) e com a PCT ( $r = 0,75$ ;  $p = 0,00029$ ), porém fraca associação com força muscular. A força muscular apresentou significante correlação com CB (FPPD  $r = 0,41$ ;  $p = 0,002$ ; FPPE  $r = 0,45$ ;  $p = 0,0007$ ) e com CMB (FPPD  $r = 0,44$ ;  $p = 0,001$ ; FPPE  $r = 0,50$ ;  $p = 0,0000$ ). Não houve associação com entre IMC e valores espirométricos. **Conclusão:** A maioria dos pacientes, embora classificados como eutróficos pelo IMC, apresentam depleção de massa muscular e redução da força muscular. A avaliação nutricional em pacientes com FC não deve se restringir ao IMC, pois este, isoladamente, não distingue a composição corporal. Para a completa classificação do estado nutricional a aferição das dobras cutâneas, circunferências corporais e avaliação da força de preensão palmar é fundamental.

#### **AO45 COMPORTAMENTO DE VARIÁVEIS FISIOLÓGICAS APÓS O MODIFIED SHUTTLE WALK TEST EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: FISIOTERAPIA**

**JULIANA CARDOSO; JANAINA CRISTINA SCALCO; FRANCIELI CAMILA MUCHA; FABRIZIO CAPUTO; VINÍCIUS RENÉ GIOMBELLI; CAMILA ISABEL SANTOS SCHIVINSKI**

**UNIVERSIDADE DE ESTADO DE SANTA CATARINA - UDESC**

**Introdução:** capacidade de exercício é um marcador prognóstico reconhecido no manejo de pacientes com fibrose cística (FC), sendo o modified shuttle walk test (MSWT) utilizado para essa avaliação. Isto posto, o estudo de variáveis fisiológicas no teste propicia o entendimento de possíveis fatores limitantes ao exercício. **Objetivo:** comparar o comportamento de variáveis fisiológicas antes e após o MSWT em crianças e adolescentes com FC. **Métodos:** estudo analítico transversal, incluiu crianças e adolescentes (6 a 14 anos) com FC, clinicamente estáveis segundo escores específicos. Após avaliação antropométrica, realizou-se o exame de espirometria, segundo as normas da American Thoracic Society (ATS). Em seguida, conduziu-se o protocolo do MSWT, por duas vezes, com intervalo de 30 minutos ou até o retorno de parâmetros cardiorrespiratórios (fc, fr e SpO<sub>2</sub>) aos valores basais, com os participantes portando um analisador de gases telemétrico. A medida da distância percorrida (DP) e o maior nível completo do MSWT foram consideradas as variáveis de desempenho. Parâmetros cardiorrespiratórios e outras variáveis fisiológicas como: volume corrente (VC), volume minuto (VE), consumo de oxigênio (VO<sub>2</sub>), produção de dióxido de carbono (VCO<sub>2</sub>), taxa de troca gasosa (R) e equivalente metabólico (METS) foram obtidos por meio

da técnica de respiração a respiração. Conduziu-se a análise estatística no software IBM SPSS versão 20.0.0. A distribuição dos dados foi verificada por meio do teste Shapiro-Wilk e para as comparações utilizou-se teste t de Student e Wilcoxon. Adotou-se nível de significância de 5%. **Resultados:** participaram 25 crianças e adolescentes (10,30 ± 2,33 anos), sendo 16 meninos. A média do índice de massa corporal (IMC) foi de 15,34 ± 1,52kg/m<sup>2</sup> e VEF1 68,55 ± 20,63% do predito (%p). No MSWT completou-se uma média de 9 níveis e a DP foi de 741 ± 193,91metros - equivalente a 70,91 ± 18,39%, atingindo-se uma fc máxima de 85,35 ± 5,78%, segundo fórmulas preditas. Houve alteração de todas as variáveis fisiológicas entre o momento inicial e final do teste (p < 0,01), com aumento da fr, fc, VC, VE, VO<sub>2</sub>, VCO<sub>2</sub>, R e METS. A SpO<sub>2</sub> sofreu variação negativa. **Conclusão:** as crianças e adolescentes com FC classificados como excelente na escore de gravidade apresentaram desempenho comprometido no MSWT, sendo o comportamento das variáveis fisiológicas monitoradas antes e após o teste compatíveis com elevado esforço despendido em sua realização.

#### **AO46 O JOGO VIRTUAL E SUA APLICABILIDADE EM PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**MARIA LEONOR GOMES DE SÁ VIANNA; ALINE GOMES PRECYBILOVICZ; ANA MARIA LOHMANN GROEGEL; PRISCILLA SASS DA GUARDA; MARIA LEONOR GOMES DE SÁ VIANNA PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ**

**Introdução:** As crianças com fibrose cística em idade escolar são, em geral, pacientes mais difíceis, nem sempre conseguem ser persuadidas a uma cooperação ativa muito prolongada no tratamento fisioterapêutico. No entanto, períodos de cooperação podem ser obtidos por meio de distração, palavras de incentivo e mediação com jogos e brincadeiras. Assim se faz necessário aplicar um tratamento associado a recursos lúdicos, pois o paciente não se satisfaz apenas com simples exercícios, o que requer dos profissionais responsáveis por seus cuidados, muita criatividade a fim de motivá-lo e incentivá-lo de modo especial. **Objetivo:** O presente estudo teve como objetivo desenvolver um game que possibilite experiências lúdicas associados a exercícios respiratórios e atividades físicas, identificando a possível contribuição dos jogos virtuais ao tratamento de pacientes portadores de fibrose cística. **Métodos:** Classifica-se como estudo de campo, experimental, aplicado, quantitativo e qualitativo. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa sob o número do parecer 1.954.503. A população estudada foram crianças de 6 a 11 anos durante três semanas, portadoras de fibrose cística. Após assinarem o termo de consentimento, Sendo encaminhado o link do jogo via e-mail e aplicado um questionário relacionado ao estado de saúde da criança. E ao final realizado um último questionário, referente ao jogo virtual. **Resultado:** De acordo com as respostas de nove responsáveis, durante o período do experimento nenhuma criança apresentou chio no peito, febre, falta de ar, necessidade de consulta médica ou piora no quadro respiratório e todas realizaram os exercícios fisioterapêuticos propostos e que expectoraram ao realizá-los. Houve um consentimento geral dos responsáveis quanto à beneficência do jogo para a saúde das crianças e afirmaram melhora no quadro respiratório da criança. Encontramos também unanimidade na concordância de que as crianças gostaram do jogo virtual e aderiram melhor ao tratamento por meio deste. Além disso, todos concordaram que suas crianças se mostraram mais estimuladas à realizar o tratamento

fisioterapêutico conjuntamente ao jogo. **Conclusão:** Verificou-se que o jogo virtual como recurso fisioterapêutico trouxe benefício aos colaboradores, dando uma maior motivação e de fácil acesso. Foi evidenciado que a população estudada demonstrou interesse no jogo, que serviu como ferramenta de estímulo ao tratamento fisioterapêutico diário, resultando em maior adesão.

#### **AO47 HÁ EFEITO BRONCODILADOR EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA?**

**TEMA:** PNEUMOLOGIA

**RENATA MABA GONÇALVES WAMOSY; TAYNÁ CASTILHO; JOSÉ EDUARDO PEREIRA FERREIRA; ANA CAROLINA DA SILVA ALMEIDA; LOUISE LAPAGESSE; CAMILA ISABEL DOS SANTOS SCHIVINSKI UNIVERSIDADE DO ESTADO DE SANTA CATARINA**

**Introdução:** a determinação da reversibilidade da limitação do fluxo aéreo com inalação de broncodilatadores é comumente utilizada como parte dos testes de função pulmonar. Contudo, esse efeito ainda não é conhecido em parâmetros do sistema de oscilometria de impulso (IOS) em pacientes pediátricos com fibrose cística (FC). **Objetivo:** investigar o efeito broncodilatador (BD) nos parâmetros da mecânica respiratória e função pulmonar de crianças e adolescentes com FC. **Método:** estudo analítico transversal, incluiu crianças com FC, idades entre 5 e 15 anos, em estabilidade clínica. A gravidade da doença foi classificada segundo escore de Shwachman-Doershuk(ESD). Conduziu-se a análise da mecânica respiratória e da função pulmonar antes e após 15 minutos da inalação BD salbutamol 400 µg, seguindo as recomendações médicas. Teste t pareado foi utilizado para comparar os parâmetros antes e após o BD, com nível de significância de 5%. **Resultados:** participaram 146 pacientes, com média de idade de 9,08 ± 2,73anos e IMC de 16,36 ± 2,28 kg/m<sup>2</sup>, sendo 54,8% meninas, 79,5% deltaF508, 74% não colonizados e ESD de 86,84 ± 12,83pontos. Dos parâmetros da espirometria analisados, houve diminuição da média do VEF1 em 2,66% do percentual predito após BD (p = 0,005) e FEF25-75, em litros e %, também diminuiu (p < 0,001), ainda que com pequena magnitude nas diferenças. Por sua vez, todos os parâmetros oscilométricos apresentaram diferença estatística antes e após BD, que variaram de 13 a 300% (tabela1), mas evidenciando melhora. **Conclusão:** observou-se efeito BD em parâmetros oscilométricos investigados de crianças e adolescentes com FC, assim como em parâmetros espirométricos representativos da periferia da via aérea.

#### **AO48 UTILIDADE DA TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE TÓRAX DE ULTRA-BAIXA DOSE NA AVALIAÇÃO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** IMAGEM E DIAGNÓSTICO

**RODRIGO ATHANAZIO; MARCIO SAWAMURA; RAFAEL STELMACH; ALBERTO CUKIER; REGINA CARVALHO-PINTO; SAMIA RACHED INSTITUTO DO CORAÇÃO (INCOR) - HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA USP**

**Introdução:** O acometimento pulmonar na fibrose cística (FC) caracteriza-se pela presença de alterações heterogêneas e difusas. Diversas diretrizes recomendam a realização anual de Rx de tórax para seguimento destes pacientes, apesar da sua baixa sensibilidade para detecção dos achados radiológicos pulmonares. A tomografia de tórax (TC) possui alta resolução para avaliação do acometimento pulmonar na FC, porém preocupação com exposição frequente a doses mais elevadas de radiação limitam seu uso sistemático. **Objetivo:** Comparar um protocolo de TC de tórax de ultra-baixa dose em relação

ao protocolo padrão como ferramenta útil no seguimento de pacientes com FC. **Métodos:** Foram selecionados pacientes com diagnóstico confirmado de FC (teste do suor e/ou genético) e que tivessem realizado TC de tórax (protocolo institucional padrão de baixa dose) há menos de 12 meses da participação do estudo (exame controle). Os pacientes foram submetidos a nova TC helicoidal com multidetectores de tórax com protocolo de ultra-baixa dose (redução e modulação dinâmica de kV e mAmp durante aquisição das imagens). Os exames foram comparados através de dois escores tomográficos (Reiff e Bhalla modificado) e de acordo com avaliação subjetiva de 3 especialistas quanto a utilidade clínica das imagens. A dose de radiação de cada exame também foi medida. **Resultados:** Foram avaliados 15 pacientes (10 mulheres), com idade variando de 18 a 48 anos. O tempo médio de diferença entre as tomografias foi de  $6,8 \pm 3,1$  meses. Em relação ao Reiff score, foi encontrado um grau de

concordância de 100% entre os exames. Concordância acima de 90% foi encontrada na comparação dos exames de tomografia de acordo com o escore Bhalla modificado. Todos avaliadores concordaram que os exames de ultra-baixa dose foram úteis para avaliação do acometimento pulmonar de pacientes com FC e forneciam informações semelhantes aos exames com protocolo convencional. A dose média de radiação de cada exame de TC de ultra-baixa dose foi de 2,2mSv, equivalente à realização de 2 radiografias de tórax. **Conclusão:** A TC de ultra-baixa dose é uma estratégia de fácil implementação e que permite adequada avaliação do acometimento pulmonar na FC com doses reduzidas e seguras de radiação ionizante. Diante disso, protocolos sistemáticos de seguimento tomográfico podem ser implantados e avaliados quanto ao benefício clínico de um acompanhamento mais rigoroso das alterações radiológicas pulmonares.



## PÔSTER COM DISCUSSÃO

### PD1 AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE MÁXIMA DE EXERCÍCIO E RELAÇÃO COM A COMPOSIÇÃO CORPORAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: FISIOTERAPIA

GABRIELA BRETOS; GABRIELA MOTTER; CLAUDIO DRUCK RICHACHEWSKY; MIRIAM ISABEL SOUZA DOS SANTOS SIMON; ALINE FRAGA; PAULA MARIA EIDT ROVEDDER  
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

**Introdução:** Pacientes com fibrose cística (FC) frequentemente apresentam progressiva limitação ao exercício físico e redução de suas atividades de vida diária. Essa limitação é decorrente da fadiga, dispneia, broncoespasmo, limitação ventilatório e disfunção cardíaca. As manifestações nutricionais na FC estão relacionadas ao defeito básico da doença e são secundárias à sua evolução e ou complicações: baixo ganho pondero-estadural, desnutrição e baixa estatura. Poucos estudam relacionam a composição corporal e o TECP em crianças e adolescentes com FC. **Objetivo:** Avaliar o consumo de oxigênio no pico (VO2 pico) do exercício e correlacionar com a composição corporal de crianças e adolescentes com FC. **Metodologia:** Estudo transversal com pacientes com FC acompanhados no Ambulatório de Pneumologia Pediátrica Infantil de um hospital terciário no sul do país com idade  $\geq 7$  anos até 18 anos. As avaliações do estudo incluíram: teste de esforço cardiopulmonar e avaliação da composição corporal através de bioimpedância corporal. Análise **Estatística:** Os dados foram apresentados em média e desvio padrão, número de casos e intervalo interquartil. Foi utilizado o programa SPSS 20, para análise de correlações foi realizado o teste de correlação de Pearson para os dados paramétricos e o teste de correlação de Spearman para as variáveis não paramétricas. O nível de significância adotado foi de  $p < 0,001$ , correlação forte e negativa com o percentual de gordura ( $r = -0,77$  e  $p < 0,001$ ) e ( $r = 0,69$  e  $p < 0,001$ ), respectivamente. A carga (W) apresentou correlação forte e positiva com a massa magra ( $r = 0,64$  e  $p < 0,001$ ), e de forma negativa com o percentual de gordura ( $r = 0,64$  e  $p < 0,001$ ). **Conclusão:** Crianças e adolescentes com FC apresentaram consumo de VO2 de pico dentro dos valores de normalidade. Pacientes com melhor desempenho de TECP apresentaram maior composição de massa magra, contribuindo para melhor tolerância ao exercício e este estudo mostrou que pacientes com maior composição corporal de massa magra possuem um melhor desempenho no teste cardiopulmonar, contribuindo para maior tolerância ao exercício.

### PD2 FREQUÊNCIA DE CONSTIPAÇÃO INTESTINAL (CI) EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA (FC)

TEMA: GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
MARINA ABIB STEFANO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; ELIZETE APARECIDA LOMAZI

DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA/FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS/UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS

**Introdução:** CI é a comorbidade gastrointestinal mais comum em pacientes com Fibrose Cística; exerce um impacto negativo na qualidade de vida, por conta dos sintomas gastrintestinais recorrentes e representa o

principal diagnóstico diferencial da síndrome de obstrução do intestino distal. O início dos sintomas costuma ser gradual, podendo progredir para impactação fecal em todo o cólon, o que por vezes, se complica com incontinência fecal retentiva. Estudos sobre a CI em pacientes com FC são escassos. **Objetivo:** Registro da frequência de CI nos pacientes acompanhados num ambulatório de um centro de referência em FC (CRFC). **Método:** Inquérito transversal aplicado no biênio 2017/2018, em que o diagnóstico de CI foi sistematicamente investigado, por meio de questionário aplicado aos responsáveis e/ou pacientes, considerando a definição recomendada pela Sociedade Europeia para esse diagnóstico em pacientes com FC. Esta definição requer melhora dos sintomas após tratamento. A escala visual pediátrica de Bristol foi aplicada como instrumento para avaliação da consistência das fezes. Radiografia simples de abdômen foi realizada na suspeita de impactação fecal. **Resultados:** 225 pacientes estão cadastrados no CRFC, 52% sexo masculino, média de idade: 13 anos ( $\pm 10$ ), 34 pacientes/cuidadores (15%) não aceitaram participar da pesquisa, 12 pacientes (5%) tinham idade inferior a 6 meses não foram incluídos e 6 pacientes (2,5%) pediram transferência no período da pesquisa, os demais 59 pacientes (26,2%) não aderiram às recomendações ou ainda não retornaram para avaliação pós instituição da terapêutica. Dos 166 pacientes elegíveis, 107 pacientes completaram o processo de diagnóstico. A prevalência de constipação foi de 40%, média da idade: 12,7 anos ( $\pm 7,3$ ), 72% sexo feminino. Cerca da metade dos pacientes (46%) referiu alívio da CI após adesão à orientação dietética, outros 26% necessitaram de laxativos (polietilenoglicol) para melhora dos sintomas.

**Conclusão:** A prevalência de constipação intestinal em pacientes com FC é elevada. Constipação intestinal deve ser investigada sistematicamente em pacientes acompanhados nos ambulatórios especializados de FC. Critérios de diagnóstico e ensaios clínicos de terapêutica devem ser objeto de estudos para amparar a identificação e o manejo da condição. **Introdução:** Pacientes com fibrose cística (FC) frequentemente apresentam progressiva limitação ao exercício físico e redução de suas atividades de vida diária. Essa limitação é decorrente da fadiga, dispneia, broncoespasmo, limitação ventilatório e disfunção cardíaca. As manifestações nutricionais na FC estão relacionadas ao defeito básico da doença e são secundárias à sua evolução e ou complicações: baixo ganho pondero-estadural, desnutrição e baixa estatura. Poucos estudam relacionam a composição corporal e o TECP em crianças e adolescentes com FC. **Objetivo:** Avaliar o consumo de oxigênio no pico (VO2 pico) do exercício e correlacionar com a composição corporal de crianças e adolescentes com FC. **Metodologia:** Estudo transversal com pacientes com FC acompanhados no Ambulatório de Pneumologia Pediátrica Infantil de um hospital terciário no sul do país com idade  $\geq 7$  anos até 18 anos. As avaliações do estudo incluíram: teste de esforço cardiopulmonar e avaliação da composição corporal através de bioimpedância corporal. Análise **Estatística:** Os dados

foram apresentados em média e desvio padrão, número de casos e intervalo interquartil. Foi utilizado o programa SPSS 20, para análise de correlações foi realizado o teste de correlação de Pearson para os dados paramétricos e o teste de correlação de Spearman para as variáveis não paramétricas. O nível de significância adotado foi de  $p < 0,001$ , correlação forte e negativa com o percentual de gordura ( $r = -0,77$  e  $p < 0,001$ ) e ( $r = 0,69$  e  $p < 0,001$ ), respectivamente. A carga (W) apresentou correlação forte e positiva com a massa magra ( $r = 0,64$  e  $p < 0,001$ ), e de forma negativa com o percentual de gordura ( $r = 0,64$  e  $p < 0,001$ ). **Conclusão:** Crianças e adolescentes com FC apresentaram consumo de VO<sub>2</sub> de pico dentro dos valores de normalidade. Pacientes com melhor desempenho de TECP apresentaram maior composição de massa magra, contribuindo para melhor tolerância ao exercício e este estudo mostrou que pacientes com maior composição corporal de massa magra possuem um melhor desempenho no teste cardiopulmonar, contribuindo para maior tolerância ao exercício.

### PD3 EFEITO IMEDIATO DA TOSSE NA MECÂNICA RESPIRATÓRIA DE ESCOLARES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA  
**TAYNA CASTILHO; RAFAEL EGER ELEOTERO; LAIANA CÂNDIDO DE OLIVEIRA; IZABELA CABRAL XAVIER SARMENTO DE FIGUEIREDO; EDUARDO PIACENTINI FILHO**

UDESC

**Introdução:** a tosse é um evento fisiológico que também é utilizado de forma terapêutica em pacientes com fibrose cística (FC). Porém, esses indivíduos apresentam alterações na estrutura e mecânica das vias aéreas, e episódios de expiração forçada, como ocorre na tosse, podem provocar instabilidade e levar ao estreitamento dinâmico da via aérea. Sendo assim, justifica-se investigar a repercussão do ato de tossir na mecânica respiratória desses pacientes. **Objetivo:** verificar a repercussão imediata de episódios na resistência e reatância das vias aéreas de crianças com diagnóstico de FC. **Método:** estudo analítico transversal, incluiu pacientes com FC entre 6 e 15 anos, clinicamente estáveis, acompanhados em um centro de referência. Foram avaliados dados antropométricos de massa, estatura, índice de massa corporal (IMC) e coletados, em prontuário, dados da última espirometria, colonização bacteriana, genótipo e gravidade da doença (Escore de Schwachman-Doershuk-ESD). Realizou-se a avaliação da mecânica respiratória por meio da oscilometria de impulso (IOS), respeitando-se as normas da American Thoracic Society (2007) e, em seguida, solicitou-se aos participantes que realizassem 5 tosses voluntárias e consecutivas, sendo conduzida nova avaliação imediata com o IOS. Calculou-se a porcentagem do predito para cada parâmetro oscilométrico (Assumpção et al., 2016) e a estatística foi processada no software SPSS® 20.0. Verificou-se a distribuição dos dados com o teste Shapiro-Wilk e aplicou-se o teste t para amostras pareadas e Wilcoxon para comparar os parâmetros oscilométricos (Z5, R5, R20, X5, Fres e AX) antes e após a tosse. Considerou-se nível de significância de 5%. **Resultados:** foram incluídas 29 crianças (55,2% meninas), com média de idade  $9,34 \pm 2,52$  anos, IMC  $16,51 \pm 2,03$  kg/m<sup>2</sup> e VEF1  $75,92 \pm 19,67\%$ . Do total de participantes, 69% foram classificados pelo ESD como excelentes, 75,9% apresentaram pelo menos um alelo  $\Delta F508$  e 65,5% eram colonizados por pelo menos uma bactéria. As variáveis oscilométricas, em valor absoluto e porcentagem do predito, apresentaram piora significativa imediatamente após a tosse, exceto a variável X5 (absoluto: Z5 < 0,001,

R5 < 0,001, R20 = 0,006, X5 = 0,064, Fres = 0,014, AX = 0,001/ porcentagem: Z5 < 0,001, R5 < 0,001, R20 = 0,006, X5 = 0,177, Fres = 0,023, AX = 0,005). **Conclusão:** episódios sucessivos de tosse provocam aumento, de forma imediata, da resistência das vias aéreas de crianças com FC.

### PD4 MANIFESTAÇÕES OTORRINOLARINGOLÓGICAS EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA E CORRELAÇÃO COM A NASOFIBROSCOPIA

TEMA: IMAGEM E DIAGNÓSTICO

**LORENA LEMOS DE CASTRO; JOÃO RICARDO MALTEZ DE ALMEIDA; ANTONIO DE PADUA MESQUITA MAIA FILHO; TASSIA MILENA OLIVEIRA DE SOUZA; EDNA LUCIA SANTOS DE SOUZA; MARCUS MIRANDA LESSA**

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva que apresenta manifestações multissistêmicas, incluindo o acometimento nasossinusal. **Objetivos:** Descrever as manifestações otorrinolaringológicas, os achados endoscópicos nasais e os tomográficos paranasais e compará-los com os dados clínicos e com a presença da mutação F508del em crianças e adolescentes com FC. **Metodologia:** Foi realizado um estudo de corte transversal, sendo incluídos os pacientes com FC maiores de dois anos. Aplicou-se um formulário padrão, seguido do exame endoscópico nasal. Casos selecionados foram submetidos à avaliação tomográfica. Os escores de Lund-Kennedy e Lund-Mackay foram utilizados para análise endoscópica e tomográfica, respectivamente. O banco de dados foi elaborado e analisado descritivamente através do EpiData 3.1. e EpiData Analysis. Com auxílio do software GraphPadPrism 7.04 calculou-se a correlação entre escores. **Resultados:** Foram incluídos 40 pacientes no estudo, sendo 22 (55,0%) do sexo masculino, mediana de idade de sete anos (I.I.Q.:10,75 anos). Trinta e cinco (87,5%) tinham queixas otorrinolaringológicas, sendo mais frequentes: roncos noturnos (42,5%), prurido nasal (40,0%) e obstrução nasal (40,0%). A mutação F508del, em ao menos um dos alelos, foi identificada em 21(52,5%) crianças. Trinta e nove (97,5%) pacientes foram submetidos à análise nasofibroscópica. Destes, observou-se alguma alteração em 31(79,5%). Três (7,7%) pacientes apresentaram pólipos nasais e quatro (10,4%) tinham degeneração polipoide. Dezoito crianças realizaram tomografia dos seios paranasais, observando-se alterações em 16 (89,0%). Destas, foram mais frequentes opacificação dos seios maxilares (77,8%), do seio etmoidal anterior (72,2%) e opacificação do complexo ostiomeatal (72,2%). As medianas do escore de Lund-Kennedy apresentadas por pacientes com presença ou não da F508del foram, respectivamente, três (I.I.Q. = 2) e dois (I.I.Q. = 3). O escore tomográfico de Lund-Mackay apresentou mediana de 14 (I.I.Q. = 8) naqueles com F508del e sete (I.I.Q. = 9) nas crianças sem esta mutação. **Conclusões:** Cerca de 90% dos pacientes tinham manifestações otorrinolaringológicas. Observou-se alterações endoscópicas em 80% dos pacientes avaliados, mas baixa frequência de polipose nasal. As tomografias apresentaram alterações em 90% dos exames. O grupo de crianças com mutação F508del teve mediana mais elevada do escore endoscópico nasal e maior pontuação na avaliação da tomografia paranasal.

### PD5 CORRELAÇÃO DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO COM FORÇA MUSCULAR PERIFÉRICA, NÍVEL DE ATIVIDADE FÍSICA E FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

**TEMA: FISIOTERAPIA**

**MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO; FERNANDA MARIA VENDRUSCULO; NATÁLIA EVANGELISTA DE CAMPOS; INGRID SILVEIRA DE ALMEIDA; MAILISE FATIMA GHELLER; JOÃO PAULO HEINZMANN FILHO**

**PUCRS**

O consumo máximo de oxigênio (VO<sub>2</sub>pico) está relacionado com morbimortalidade em pacientes com fibrose cística (FC). No entanto, os fatores que influenciam a capacidade de exercício ainda são pouco conhecidos. Assim, este estudo teve como objetivos avaliar a correlação da capacidade de exercício com a força muscular periférica (FMP), o nível de atividade física e a função pulmonar em pacientes com FC. Ainda, investigou-se a associação da capacidade de exercício com a necessidade de uso de antibioticoterapia. Foram incluídos pacientes com FC (≥ 6 anos) em acompanhamento ambulatorial regular. O estudo foi aprovado pelo comitê de ética e os pacientes ou responsáveis assinaram um termo de consentimento. Todos os indivíduos realizaram um teste de exercício cardiopulmonar (TECP) seguindo recomendações internacionais. Além disso, foram avaliadas a FMP (bíceps, quadríceps e isquios), a função pulmonar (espirometria) e o nível de atividade física diária (questionário - IPAQ). Coletaram-se dados clínicos e foram registrados o total de dias de uso de antibiótico (oral e endovenoso) no período de um ano subsequente à avaliação do TECP. Os dados foram apresentados em média e desvio padrão ou mediana e intervalo interquartil e foram utilizados o teste t de student e a correlação de Pearson. Foram incluídos 35 pacientes (17,8 ± 4,18 anos), sendo 20% colonizados por pseudomonas aeruginosa. A média dos valores de função pulmonar (VEF1: 83,1%; CVF: 90,4%) e VO<sub>2</sub>pico (102,3%) encontraram-se dentro dos limites de normalidade. A maioria dos indivíduos (14/24) foram classificados como inativos e a média da força do bíceps e do quadríceps foi de aproximadamente 20 kgf. Foi encontrada uma correlação fraca e significativa (r = 0,38; p = 0,02) do VO<sub>2</sub>pico com a CVF, mas não com o nível de atividade física. Houve correlações do VO<sub>2</sub> no limiar anaeróbico com a força do bíceps (r = 0,45; p = 0,02) e do quadríceps (r = 0,44; p = 0,02). Por fim, sujeitos que necessitaram utilizar ATB um ano depois do TECP apresentaram menor reserva ventilatória (44,9 vs 54,4 L/min; p < 0,001) e maior frequência cardíaca de repouso (96,2 vs 85,4 bpm; p < 0,04). Concluindo, a aptidão física de jovens com FC parece se correlacionar com a FMP e com a função pulmonar, mas não com os níveis de atividade física diária. Além disso, uma menor reserva ventilatória e valores elevados de frequência cardíaca no repouso estão associados com a necessidade de ATB.

**PD6 CONTROLE RESPIRATÓRIO IMEDIATAMENTE APÓS A TOSSE: HÁ REPERCUSSÃO NA MECÂNICA RESPIRATÓRIA DE CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA?**

**TEMA: FISIOTERAPIA**

**TAYNA CASTILHO; RAFAEL EGER ELEOTERO; BRUNA WEBER SANTOS; NORBERTO LUDWIG NETO; PATRÍCIA MORGANA RENTZ KEIL**

**UDESC**

**Introdução:** o controle respiratório (CR) é amplamente utilizado por fisioterapeutas na prática clínica. Tem como objetivo prevenir broncoespasmo e dessaturação de oxigênio. Entretanto, não há evidências quanto a sua repercussão no potencial evento de compressão dinâmica das vias aéreas decorrente de episódios de tosse na fibrose cística (FC). **Objetivo:** verificar o efeito do CR na resistência das vias aéreas de crianças com FC, imediatamente após

episódios de tosse. **Método:** estudo analítico transversal incluiu pacientes com FC entre 6 e 15 anos, clinicamente estáveis, acompanhados em um centro de referência. Avaliou-se o índice de massa corporal (IMC) e foi coletado, em prontuário, dados da última espirometria, colonização bacteriana, genótipo e gravidade da doença (Escore de Schwachman-Doershuk-ESD). Realizou-se avaliação da mecânica respiratória pela oscilometria de impulso (IOS), respeitando-se as normas da American Thoracic Society (2007). Solicitou-se 5 tosse sucessivas, e imediata avaliação com o IOS foi conduzida. Na sequência, realizou-se 10 exercícios de CR, seguidos de novo IOS. Calculou-se a porcentagem do predito das variáveis oscilométricas (Assumpção et al., 2016) e a estatística foi processada no software SPSS® 20.0. Verificou-se a distribuição dos dados com o teste Shapiro-Wilk e aplicou-se ANOVA de medidas repetidas e teste de Friedman. Considerou-se nível de significância de 5%. **Resultados:** foram incluídas 29 crianças (51,7% meninas), com média de idade 9,62 ± 2,77 anos, IMC 16,64 ± 2,09kg/m<sup>2</sup> e VEF1 76,33 ± 20,66%. Do total de participantes, 72,4% foram classificados pelo ESD como excelentes, 69% tinham pelo menos um alelo ΔF508 e 65,5% eram colonizados por pelo menos uma bactéria. A média dos valores absolutos e em porcentagem do predito de R5 foi 0,71 ± 0,23 kpa e 112,41 ± 27,88% pré-tosse, 0,79 ± 0,24 kpa e 126,23 ± 31,81% pós-tosse, 0,76 ± 0,22 kpa e 121,89 ± 30,91% pós-CR. Houve diferença estatística na variável R5, em valor absoluto (p < 0,001) e em porcentagem do predito (p = 0,002), que ocorreu entre o momento pré e pós-tosse (post-hoc < 0,001) e no momento pré-tosse e pós-CR (post-hoc = 0,013). A variável R5 diminuiu pós-CR, porém não atingiu o valor basal pré-tosse. **Conclusão:** episódios de tosse pioram de forma imediata a resistência das vias aéreas de crianças com FC, e a realização de 10 repetições de CR não parece ser suficiente para melhorar parâmetros da mecânica respiratória desses pacientes.

**PD7 CONCENTRAÇÃO DE CLORETO E SÓDIO NA SALIVA E SUOR DOS GRUPOS CONTROLE E FC – ANÁLISE PAREADA POR IDADE**

**TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA**

**ALINE C. GONÇALVES; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; ILMA APARECIDA PASCHOAL; ELIZETE AP. LOMAZI; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO**

**FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS - UNICAMP**

Com a dosagem de cloreto (Cl-) e sódio (Na+) da saliva por gasometria, teremos um novo método de auxílio diagnóstico para a FC, com vantagens de ser de baixo custo (Salivette® = R\$2,00; Gasometria = R\$15,65) ao sistema público de saúde, indolor, coleta e análise em 25 minutos, não invasivo, facilidade de coleta em qualquer idade, múltiplas amostras podem ser obtidas facilmente.

**Objetivo:** Análise comparativa, pareada por idade das concentrações de Cl- e sódio (Na+) no suor e saliva, para pacientes FC (GFC) e do grupo controle (GC). **Método:** Foram coletadas 2 amostras de saliva [Saliva1(por 1min.) e Saliva 2 (por 3min.)]. Cada grupo foi composto por 125 participantes. A análise de Cl- e Na+ na saliva foi aferida pelo equipamento ABL (modelo 835, Radiometer®), técnica eletrodo íon seletivo direto. O Cl- do suor foi dosado pela técnica de titulometria e o Na+ por fotometria de chama. Ambos fluidos foram coletados no mesmo momento. O teste de Wilcoxon foi aplicado para a comparação das concentrações de Cl- e Na+ entre os grupos. Comitê de Ética da Universidade (n° 157/2010). **Resultados:** Após pareamento por idade, a média de idade em anos foi de 10,28, com mediana = 9, DP = 10,14, sendo a idade

mínima 0,16 e a máxima de 45, o Range = 44,92. No GFC [Feminino = 67 (Idade: média = 11,2 anos) e masculino = 58 (Idade: média = 9,2 anos). A idade (anos) ao diagnóstico foi: média = 4,35; DP = 7,47; range = 38. Desses, 100 (F = 57 e M = 43) tem acometimento pulmonar, sendo 56 heterozigotos para F508del e 26 homozigotos para a F508del, 19 pacientes tiveram íleo meconial e 64 pacientes são insuficientes pancreáticos, sendo que 8 não tem dosagem de EL-1. Dezesesseis pacientes com FC (F = 8, M = 8; F508del/não identificada = 6, F508del/F508del = 6), apresentam apenas doença gastrointestinal. Os que apresentam somente a doença pulmonar são 14 (F = 11, M = 3; F508del/Classe 3,4,5 = 3; F508del/não identificada = 6, Classe1/Classe 2 = 1, Classe 1/Classe 4 = 2, Classe 2/Classe 4 = 2). Oitenta e cinco pacientes (Feminino = 45 e Masculino = 40) com FC tem doença pulmonar e gastrointestinal. A mutação mais frequente foi a F508del em heterozigose (F508del/não identificada = 27; F508del/outras = 14). GC: Feminino = 67 (Idade: média = 10,9anos) e Masculino = 58 (Idade: média = 9,5anos). Análise estatística da Saliva e Suor vide Tabela 1. **Conclusão:** As concentrações de Cl- e Na+ no suor e saliva tem comportamento fisiologicamente semelhante, evidenciando a possibilidade do uso da dosagem desses íons na saliva, como um teste auxílio diagnóstico para a FC.

#### PD8 AVALIAÇÃO DA HEPATOPATIA NA FIBROSE CÍSTICA COM ESCORE DE WILLIAMS

**TEMA:** GASTRENTEROLOGIA E GASTRENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**DEBORA LIZANDRA CARNEIRO KIRCHNER; JOCEMARA GURMINI; MIRELLA APARECIDA NEVES; ANGELA CRISTINA BERTOLDI; GLEDSON PICHARSKI**

*HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE*

**Objetivos:** A identificação e a classificação da doença hepática em pacientes com fibrose cística (FC) é um desafio na prática clínica. Entre os fatores de risco estão: má-absorção intestinal, desnutrição, sexo masculino, cirurgia prévia com íleo meconial e diagnóstico tardio. Na década dos anos 90, Williams e cols. desenvolveram um escore ultrassonográfico para melhor classificar o envolvimento hepático baseando-se em anormalidades do parênquima hepático, nodularidade da borda do fígado e presença ou ausência de fibrose periportal. O objetivo deste trabalho foi avaliar a aplicabilidade do escore de Williams na doença hepática em pacientes com FC.

**Métodos:** Estudo longitudinal e prospectivo. **Resultados:** Foram avaliados 53 pacientes (25M, 28F), com média de idade de 8,75 anos [DP 5,16 anos; mediana 7 anos (4 meses a 18 anos)]. 18,8% eram suficientes pancreáticos, 5,7% apresentavam diabetes relacionado à FC e 24,5% tinham história de íleo meconial. Quanto à avaliação antropométrica, 88,7% eram nutridos, 9,4% desnutridos e apenas 1,9% obesos. Foram identificados 10 pacientes (5M, 5F) com escore de Williams alterado. A maioria dos pacientes com o escore normal (88,4%) possuía enzimas hepáticas dentro da normalidade ( $p = 0,019$ ). Todos os pacientes com hepatomegalia e esplenomegalia apresentavam o escore de Williams alterado ( $p = 0,005$  e  $p = 0,033$ , respectivamente). Não houve significância estatística quando analisado o gênero ( $p = 1$ ), a história de íleo meconial ( $p = 0,095$ ) e o diagnóstico nutricional ( $p = 0,224$ ) ao se comparar os pacientes com escore de Williams normal e alterado. **Conclusões:** A ultrassonografia de abdome com avaliação do escore de Williams de forma isolada não é um bom método para o diagnóstico e nem sempre apresenta correlação com os fatores de risco para doença hepática na FC, porém pode ser utilizado para o seguimento das lesões.

#### PD9 IMPACTO DA IMPLANTAÇÃO DA TRIAGEM NEONATAL NA IDADE DE DIAGNÓSTICO E EVOLUÇÃO NUTRICIONAL DOS PACIENTES DE FIBROSE CÍSTICA.

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**MARIA AMENAIDE CARVALHO ALVES DE SOUSA; MARIA ROSÁRIO BARRETTO; MARIA AUXILIADORA FAGUNDES; ANNA LUCIA DINIZ; SHEYLA HAUN; MARIA ANGELICA SANTANA**  
*HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA*

A Triagem Neonatal (TNN) foi implantada pelo SUS em nosso estado a partir de abril 2013. O que possibilitou acesso universal a dosagem de ITR à todos os recém-nascidos (RN). Dados coletados em centro estadual de referência de Hospital especializado de pneumologia. Incluídos todos pacientes com idade menor 18 anos, em acompanhamento clínico regular, com confirmação diagnóstica por dosagem de teste do suor e genotipagem. Amostra composta: 55 indivíduos, 49,1% (27), sexo feminino 29 (52,7%), ITR média 206,8 ( $\pm 109,2$ ), Idade média atual 7,43 anos ( $\pm 5,46$ ), idade de diagnóstico da TNN 170,6 dias ( $\pm 333,7$ ), média idade no diagnóstico foi elevada por dois outliers que foram diagnosticados com 1426 e 1164 dias. Após exclusão dos outliers a média de idade de diagnóstico da TNN 84,1 dias ( $\pm 99,8$ ). Todos os pacientes incluídos tiveram genotipagem positiva (Realizada pelo GBFC). Como esperado a implantação da TNN levou a redução significativa na idade de diagnóstico (Tabela 1). A idade média de diagnóstico dos pacientes da amostra provenientes da TNN foi inferior à média brasileira (REBRAFC 2016): 0,15  $\pm$  0,60 anos vs 0,44  $\pm$  ,21 anos. O diagnóstico precoce possibilitou melhora estatisticamente significante dos parâmetros nutricionais destas crianças no primeiro ano de vida. Com 1 ano de idade a média das curvas de peso e IMC haviam entrado na faixa de normalidade (Tabela 2). Como desnutrição é um grande problema clínico para as crianças com FC, quanto mais precoce o diagnóstico e início da terapêutica, melhor será o prognóstico. Os presentes resultados sugerem que com diagnóstico e tratamento precoce, essas crianças podem ter evolução pondero-estatural dentro da normalidade.

#### PD10 ANÁLISE EVOLUTIVO DO PERFIL MICROBIOLÓGICO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE UM CENTRO PEDIÁTRICO

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**PATRICIA GABRIELLA ROCHA CARNEIRO GARCÍA-ZAPATA; STEPHANIE ELIZABETH OVELAR HELLMANN; TAYSE DE FREITAS BRANCO PEREIRA; GABRIELA PIRACE GOMES; LUIZ VICENTE RIBEIRO FERREIRA DA SILVA FILHO**

*UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - INSTITUTO DA CRIANÇA*

**Introdução:** Infecções respiratórias representam um dos principais problemas para pacientes com fibrose cística (FC), estando associadas a morbidade e redução da expectativa de vida. O perfil dos pacientes e as estratégias de tratamento mudam ao longo do tempo, o que pode trazer mudanças na prevalência dos patógenos típicos da FC, como *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia* e complexo *Burkholderia cepacia*. **Objetivo:** Avaliar a evolução do padrão de colonização dos pacientes de um Centro pediátrico de referência de FC da cidade de São Paulo, ao longo de 8 anos. **Métodos:** Foram analisados dados de 210 pacientes através de busca na plataforma do Registro Brasileiro de FC, desde o ano de 2009 até o ano de 2016. Dados de microbiologia existentes nessa plataforma referem-se à identificação do patógeno em questão em pelo menos uma das amostras obtidas no ano de referência. Dados demográficos como idade e genética, além de frequência de terapias de erradicação e de uso de

antimicrobianos nebulizados foram analisados por ano de seguimento. As características clínicas foram descritas em médias/desvio padrão ou mediana a depender do tipo de distribuição dos valores. A comparação entre prevalência dos anos 2009 e 2016 foi feita pelo teste de qui-quadrado.

**Resultados:** Um total de 1050 seguimentos anuais foram analisados, no período de 2009 a 2016. A mediana de idade dos pacientes não variou significativamente ao longo dos anos. A prevalência de *P. aeruginosa* mucóide reduziu significativamente ao longo do tempo ( $p < 0,001$ ), enquanto os outros patógenos mostraram oscilações de prevalência não significativas. Observou-se ainda, aumento não significativo da proporção de pacientes submetidos à erradicação de *P. aeruginosa*, e manutenção das proporções de pacientes em uso de antibioticoterapia inalatória. **Conclusões:** Uma redução significativa da prevalência de *P. aeruginosa* mucóide foi observada no período, provavelmente associada ao aumento da vigilância microbiológica e do emprego de terapias de erradicação.

#### PD11 MUITO ALÉM DOS LIVROS: A ESCOLA ENQUANTO PARCEIRA FUNDAMENTAL NA ADESÃO AO TRATAMENTO DE CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: PSICOLOGIA

JULIANA RODRIGUES BELTRÃO; VINICIUS BEDNARCZUK DE OLIVEIRA; VERÔNICA DEL GRAGNANO STASIAK BEDNARCZUK DE OLIVEIRA

INSTITUTO UNIDOS PELA VIDA

**Introdução:** As escolas, por estarem envolvidas no cotidiano das crianças com Fibrose Cística (FC), possuem importante função de auxiliar no cumprimento das medidas terapêuticas, promovendo a adesão ao tratamento. **Objetivo:** Identificar as barreiras para adesão ao tratamento de crianças com FC no Brasil e a importância das escolas como parceiras nesse processo. **Método:** Pesquisa de levantamento de dados quanti-qualitativa. Aplicado questionário semiestruturado, elaborado pelos pesquisadores, em 58 adultos brasileiros, maiores de 18 anos, pais ou responsáveis por crianças com FC, por uma plataforma online. Dados foram analisados através de planilhas e análise do discurso. **Resultados:** A amostra foi composta por 88,1% do sexo feminino, 50,8% com idade entre 31 e 45 anos. A maioria (79,3%) dos filhos dos participantes têm idade entre 0 e 12 anos, ou seja, está na faixa escolar. Entre os participantes, 42,4% trabalha em regime formal, por isso, 70,7% deixa seus filhos na escola. Apesar de 87,9% da amostra afirmar que tem ajuda para conduzir o tratamento, a escola não foi mencionada por nenhum participante como um auxílio. Entretanto, 100% dos pais considera importante que a escola entenda sobre a FC, enfatizando o auxílio no cumprimento do tratamento e outros motivos como: medidas de cuidado para evitar contaminações; compreensão com faltas e momentos mais difíceis da doença; evitar bullying e constrangimentos. Para que isso seja possível, os pais e responsáveis consideram que a escola deve ter conhecimento das seguintes informações, entre outros: “cuidados e tratamentos; sintomas; alimentação e uso de enzimas”. Os participantes relataram que o processo seria mais fácil caso ocorressem palestras para a equipe pedagógica; atividades lúdicas para todas as crianças, com o intuito de auxiliar o entendimento sobre a doença; ampla divulgação sobre a doença. Além disso, os participantes reconhecem que esse processo depende diretamente do interesse e motivação dos professores, diretores e dos próprios pais ou responsáveis envolvidos. **Conclusão:** É necessária a conscientização da importância das escolas nos cuidados com as crianças com FC. Para isso, sugere-

se a realização de palestras informativas; elaboração de materiais didáticos para orientação dos professores e entendimento das colegas de sala; e demais ações para divulgação da doença, contribuindo com a adesão ao tratamento. De todo modo, a escola deve ser receptiva para tais ações, visando sua efetiva contribuição.

#### PD12 AS DIFERENÇAS NA PERCEÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA ENTRE AS CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA E SEUS CUIDADORES

TEMA: FISIOTERAPIA

NELBE NESI SANTANA; SAINT CLAIR DOS SANTOS GOMES JUNIOR; CHRISTINE PEREIRA GONÇALVES; CÉLIA REGINA MOUTINHO DE MIRANDA CHAVES; CLAUDIA DAYUBE PEREIRA IFF/FIOCRUZ

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, crônica e progressiva, cujo extenso tratamento pode afetar, na maioria dos pacientes, sua rotina diária, impactando a qualidade de vida (QV) desses indivíduos. A crescente preocupação com questões relacionadas à QV vem de um movimento dentro das ciências humanas e biológicas no sentido de valorizar parâmetros mais amplos que o controle de sintomas, a diminuição da mortalidade ou o aumento da expectativa de vida. **Objetivo:** Avaliar a percepção da QV em crianças com FC e seus cuidadores e comparar os resultados entre esses grupos. **Método:** Estudo transversal, descritivo, onde foram incluídas crianças de 6 a 13 anos de idade com diagnóstico confirmado de FC, bem como seus cuidadores. Aqueles com condição neurológica que impossibilitasse o preenchimento do questionário de QV ou outras patologias que impactassem a QV foram excluídos. A avaliação da QV foi realizada através do Questionário de FC (QFC-R), considerando o escore total e o escore de cada domínio, sendo eles: físico, imagem, digestivo, respiratório, emocional, social, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, papel social e peso. Tanto os domínios quanto o score total, apresentam valores de 0 a 100. Foi utilizado o método de Kolmogorov-Smirnov para verificar a normalidade das variáveis que foram apresentadas através de mediana, valor mínimo e valor máximo. Para comparar o resultado entre os dois grupos, foi realizado o teste de Mann-Whitney. **Resultados:** Participaram do estudo 24 crianças com  $10,86 \pm 1,9$  anos, 29,20% do gênero masculino, 47,83% colonizadas por *Pseudomonas aeruginosa* e 26,09% homocigotas para a mutação F508del. Ao avaliar a percepção da QV pelas crianças, os domínios alimentação e tratamento alcançaram os valores mais altos. Pelos cuidadores, o domínio físico foi o mais pontuado. O valor alcançado pelos pacientes e cuidadores no escore total foi de 73,94 e 73,86, respectivamente. Ao avaliar a concordância entre os grupos, só houve diferença estatisticamente significativa nos domínios emocional e tratamento. No domínio emocional, os cuidadores atribuíram valores maiores e no domínio tratamento, as crianças mostraram maior pontuação. **Conclusões:** As diferentes percepções encontradas apontam a necessidade de perceber que cuidadores e pacientes vivenciam a doença de forma diferente no que se refere aos domínios emocional e tratamento. Este entendimento é importante para a realização do tratamento, visto que o mesmo impacta a QV.

#### PD13 PRECARIZAÇÃO DA TRIAGEM NEONATAL NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

TATIANE NASCIMENTO DE ANDRADE; ALCIONE CIPRIANO DA CRUZ; CRISTIANO SILVEIRA MENDONÇA; ELOÁ MONTEIRO

**LOPES; SIMONE LUCAS FERREIRA; THAÍS CUIMBRA BERNARDINO DE ALMEIDA**

**ASSOCIAÇÃO CARIOCA DE ASSISTÊNCIA À MUCOVISCIDOSE**

**Introdução:** Este trabalho é motivado pelas alterações significativas no serviço de Triagem Neonatal para Fibrose Cística no estado do Rio de Janeiro, desde sua implementação, na rede pública de saúde em dezembro de 2011 o serviço contribuiu significativamente com o aumento de casos detectados de FC no Estado. No entanto, em meados de 2016, com a troca do laboratório responsável pelas análises, observa-se uma preocupante perda de qualidade no serviço. Nos seis meses de indefinição na troca do contrato entre IEDE e APAE-Rio, mais de 100 mil exames ficaram sem ser analisados no prazo recomendável e muitas dessas amostras chegaram a se perder por conta da deterioração. A ACAM RJ, juntamente com as associações de doença falciforme e fenilcetonúria, buscou junto às autoridades a normalização do serviço. Fiscalizamos a situação atual através de visitas em postos e centros de diagnóstico para saber a efetividade dos exames realizados e a entrega dos resultados.

**Objetivo:** Identificar os problemas nas unidades de coleta de exames para a realização efetiva da III Fase da Triagem Neonatal no Estado do Rio de Janeiro. **Método:** Realizada pesquisa de campo com visitas as unidades de saúde que fazem a coleta para teste do pezinho. Iniciamos a pesquisa em abril de 2018. Foi aplicado um questionário semiestruturado com nove questões, abordando a média de exames realizados pela unidade e o tempo de entrega desses resultados. **Resultados:** Visitamos 29 unidades de saúde nos municípios do Rio de Janeiro, São João de Meriti e Nilópolis. No Bairro da Praça Seca encontramos a maior média de exames realizados (40) e o maior tempo de entrega (até seis meses). No Engenho da Rainha, apenas 40% fazem a coleta no período correto, entre o 3º ao 5º dia de vida do bebê. Quanto à demora na entrega dos resultados, a maioria respondeu de 60 a 90 dias. Na Ilha do Governador foi identificado dois casos com suspeita de Fibrose Cística. Em todos os locais não realizam a segunda coleta do exame. Em nenhuma das unidades havia campanhas educativas. **Conclusão:** Identificamos que os problemas na TN podem estar também na coleta e na entrega desses exames pelas unidades fora do prazo recomendado. A busca ativa deficiente por parte dos responsáveis também é um fator importante. Acreditamos que o treinamento das equipes responsáveis pela coleta e envio das amostras e posteriormente pela entrega dos resultados a população deva ser continuada. Campanhas sobre a importância da TN também deveriam ser feitas.

**PD14 O USO DAS CIRCUNFERÊNCIAS BRAQUIAL E MUSCULAR DO BRAÇO COMO PREDITORES DE DESNUTRIÇÃO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: NUTRIÇÃO**

**CÁSSIA VERÔNICA ALMEIDA SILVA; IZABELA ZIBETTI DE ALBUQUERQUE; MARIA IZABEL DE SOUZA TABOADA; LUSMAIA DAMACENO CAMARGO COSTA**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS**

**Introdução:** a Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, autossômica recessiva, que afeta órgãos como pulmão, pâncreas e glândulas sudoríparas. A doença é causada por mutações no cromossomo que codifica a proteína reguladora de condutância transmembrana da FC (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-CFTR). Os defeitos na CFTR resultam em alterações no transporte de íons e água, levando à formação de secreções espessas que ocasionam obstrução respiratória crônica e infecções, além de insuficiência pancreática e prejuízo na absorção

de nutrientes. O diagnóstico nutricional por meio do Índice de Massa Corporal (IMC) tem se mostrado pouco sensível em detectar desnutrição, uma vez que há alta prevalência de déficit de massa muscular concomitante a valores preservados de IMC. O ganho de massa muscular nos pacientes está diretamente relacionado à melhora da função pulmonar e diminuição das exacerbações pulmonares e hospitalizações. **Objetivo:** comparar a avaliação do estado nutricional de crianças e adolescentes com FC por meio das variáveis antropométricas IMC, circunferência braquial (CB) e circunferência muscular do braço (CMB). **Métodos:** estudo transversal, descritivo e prospectivo, realizado em um único centro entre agosto e novembro de 2017, com pacientes entre 2 e 18 anos de idade. Foram coletados dados sociodemográficos, clínicos, de consumo alimentar e antropométricos. Os dados foram submetidos à dupla digitação e as análises estatísticas foram realizadas no software Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) 21.0. As variáveis categóricas estão apresentadas em frequências absoluta e relativa. **Resultados:** participaram do estudo 23 crianças e adolescentes. Destes, 60,86% (n = 14) tinham até 10 anos de idade, 69,6% eram do sexo feminino (n = 16) e 43,47% (n = 10) eram colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* e 65,2% (n = 15) estavam com o escore clínico de Shwachman Kulczyck entre bom e excelente. A avaliação do estado nutricional a partir do indicador IMC/Idade evidenciou 17,4 % de magreza (n = 4), enquanto a avaliação pela adequação da CB e CMB identificou desnutrição em 60,9% (n = 14) e 52,1% (n = 12) dos pacientes, respectivamente. **Conclusão:** as medidas da CB e CMB têm se mostrado mais sensíveis em detectar desnutrição quando comparadas ao IMC/Idade, indicador habitualmente utilizado pelos consensos para decisões de suporte nutricional em pacientes com FC.

**PD15 MOLECULAR ANALYSIS OF CYSTIC FIBROSIS IN THE PUBLIC HEALTH SYSTEM: EXPANSION AND STANDARDIZATION OF 37 MUTATIONS DETECTION DURING NEWBORN SCREENING TO CONFIRM THE DIAGNOSIS IN SOUTHERN BRAZIL**

**TEMA: GENÉTICA**

**THAIANE RISPOLI SERRANO; SIMONE MARTINS DE CASTRO; GRAZIELLE MOTTA RODRIGUES; LEONARDO ARAÚJO PINTO; GILBERTO BUENO FISCHER; MARIA LUCIA ROSA ROSSETTI**  
**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL**

Molecular analysis of cystic fibrosis (CF) is an important step to confirm the diagnosis. Due to the cost and the broad spectrum of pathogenic mutations, this analysis is performed in a few Brazilian states by the Public Health System during newborn screening (NS) and is often restricted to the F508del mutation. In the state of Rio Grande do Sul (RS), molecular investigation begins with the search for the major mutation F508del, followed by a molecular panel with the 11 most frequent mutations in the state (R1162X, G85E, R117H, 2789+5G > A, G542X, R334W, W1282X, R553X, 1717-1G > A, 3120+1G > A, G551D) previously published by our group. This work aims to standardize the inclusion of more 25 mutations in the molecular investigation flow of NS to confirm the diagnosis of CF, capable of covering the most frequent mutations in RS and Brazil. Control samples were previously genotyped to verify the concordance and accuracy of the genotypes. The mutations Y1092X, R1066C, 3272-26A > G, S549R (rs 121908757/121909005), A559T, 711+1G > T, 711+5G > A, 1812-1G > A, D1152H, N1303K, I507del, R347P, R347H, 1078delT, 3791delC, L206W, P205S, L997F, 2184delA, S4X, 3659delC and S466X were selected. Primers were designed for the multiplex PCR, single base extension and

sequencing reactions. The multiplex reaction and single base extension technique were standardized and validation was performed by sequencing in the genetic analyzer 3130XL. Control samples, previously genotyped by new generation sequencing (NGS), were tested in order to verify the concordance and accuracy of the genotypes. The inclusion of new 25 mutations in this study to the molecular flow of neonatal screening (totaling 37 mutations) showed high effectiveness in 103 investigated samples. Analyzing the 37 mutations, it was possible to identify both alleles in 52.43% of all patients with CF, in addition to having identified at least 1 allele in 18.45%. Of the 103 samples analyzed, 65 patients had genotype obtained by NGS which identified mutations in 60% in both alleles and 10.77% in only one allele. These 37 mutations comprise 90% of the mutations found in the state and 93.01% of the mutations found in Brazil. These data show that the inclusion of these panels in molecular research achieves results compatible with the results obtained by the complete new generation sequencing with lower cost and with a less complex methodology and analysis, allowing their insertion in the Public Health System.

#### **PD16** PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA COM ALTERAÇÃO NO METABOLISMO DA GLICOSE ATENDIDOS NO CENTRO DE REFERÊNCIA PEDIÁTRICO DO DISTRITO FEDERAL.

**TEMA:** DIABETES RELACIONADO À FC

**BLENDA DE SOUSA BAIÃO; SARA HABKA; LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE; CAROLINA DE AZEVEDO PEDROSA CUNHA; MICHELE BATISTA SPENCER HOLANDA ARANTES; ANA CRISTINA DE ARAÚJO BEZERRA**

**HCB**

**Introdução:** O diabetes relacionado à fibrose cística (DRFC) é a comorbidade mais comum em pacientes com FC e está relacionado a pior prognóstico. Estima-se uma frequência de 5% de crianças de até 10 anos, 15 a 20% de adolescentes e maior que 50% nos maiores de 40 anos. **Objetivo:** Verificar a frequência de alteração no metabolismo da glicose (intolerância à glicose ou DRFC) nos pacientes acompanhados em um centro de referência pediátrico brasileiro e descrever as características clínico-epidemiológicas dos casos. **Metodologia:** O estudo foi descritivo, transversal e incluiu pacientes de 0-18 anos de idade atendidos em um centro de referência pediátrico, no ano de 2018, que apresentaram alteração no metabolismo da glicose, diagnosticados de acordo com os consensos. Os dados foram obtidos por revisão de prontuários.

**Resultados:** 64 pacientes foram atendidos, dos quais 15 (23,4%) apresentaram alteração no metabolismo da glicose; 4/64 (6,3%) com DRFC. A faixa etária variou entre 10 e 18 anos de idade (média 14,1; DP 2,3anos), 53,3% do gênero feminino. A menor idade em que foi identificado início de alteração no metabolismo da glicose correspondeu a 10 anos. Todos eram pancreato-insuficientes. Em relação às mutações genéticas, 100% tinham variantes das classes I ou II. A mediana do escore de Shwachman foi de 75. O VEF1 variou de 32 a 116% (mediana 71%, DP 25%); 53,3% dos casos apresentaram VEF1 menor que 80%. Quanto ao estado nutricional, 40% foram classificados como desnutridos (IMC menor que p10), 26,7% em risco nutricional (IMCp10-p25), 13,3% eutróficos (IMCp25-p50) e 20% ótimo estado nutricional (IMCp50-p85). O número de exacerbações pulmonares entre os pacientes variou de 0 a 6 (média 1,2). Nenhum paciente apresentou sintomas clássicos de diabetes, sendo 100% diagnosticados por rastreamento de rotina

anual, de acordo com as recomendações. O patógeno mais frequente nas culturas de secreção respiratória dos pacientes foi *Staphylococcus aureus* (66,7%); *Pseudomonas aeruginosa* ocorreu em 26,7% na forma de coinfeção. **Conclusão:** A frequência de crianças e adolescentes com alteração no metabolismo da glicose encontrada no estudo foi de 23,4%. A frequência de DRFC (6,3%) foi menor do que a descrita na literatura para a mesma faixa etária, mesmo com o rastreamento anual a partir dos 10 anos. Todos os pacientes tinham variantes genéticas graves. A maioria dos pacientes apresentaram desnutrição/risco nutricional e VEF1 alterado, como evidenciado em outros estudos.

#### **PD17** IMAGEM CORPORAL VERSUS ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**LUANA DA SILVA BAPTISTA ARPINI; FERNANDA MAYRINK GONÇALVES LIBERATO; FERNANDA BARBOSA DOS SANTOS MALINI; LOZANGELA APARECIDA NICACIO CARVALHO; KAREN CRISTINA ULFELDT; ROBERTA DE CÁSSIA NUNES CRUZ MELOTTI SESA ES**

**Introdução:** Considerando a relação direta entre o estado nutricional e o prognóstico do paciente com fibrose cística (FC), os vários fatores que interferem na ingestão calórica necessária para suprir as altas demandas energéticas específicas da doença devem ser avaliados, inclusive a imagem corporal, que quando distorcida pode desencadear distúrbios alimentares e comprometer a saúde e a sobrevida do paciente. **Objetivo:** Comparar a auto percepção da imagem corporal com o estado nutricional real de pacientes pediátricos com FC e avaliar distúrbios alimentares. **Métodos:** Dados utilizados: Z score do Índice de Massa Corporal para Idade (IMC/I), Imagem Corporal à partir da escala de Silhuetas com 8 figuras e informações a respeito da (in)satisfação corporal e distúrbios alimentares, registrados nos prontuários dos pacientes  $\geq 10$  anos, acompanhados no centro de referência em FC pediátrico do Espírito Santo no ano de 2017. **Resultados:** Dos 19 pacientes que compuseram a amostra, 10 são do sexo feminino e 9 masculino. 58% dos pacientes apresentaram distorção da imagem corporal na comparação da figura indicada na escala de silhuetas com o estado nutricional real, sendo a grande maioria (72%) do sexo feminino. Todos escolheram imagens mais magras do que seus corpos realmente eram. Quanto aos registros de descrição verbal, 26% dos pacientes estavam satisfeitos com seus corpos, enquanto 63% gostaria de ser mais gordo(a), sendo que 33% desses estavam eutróficos mas se percebiam mais magros do que eram. 32% assinalaram estar abaixo do peso recomendado e apenas 1 paciente realmente estava com peso adequado e não abaixo do peso. E ainda, 1 paciente assinalou estar muito abaixo do peso, correspondente ao peso real no período. Apenas 5% dos pacientes deixaram de comer para não engordar. A maioria dos pacientes (47%) acreditavam comer muito, 16% comer pouco e 32% comer o suficiente para ser saudável. Dentre estes, 33% estavam abaixo ou muito abaixo do peso e se percebiam como tal, mas ainda assim, acreditavam comer o suficiente. Cerca de metade dos pacientes (53%) comiam porque tinham fome, o restante, porque tinham que comer. Apenas 21% gostaria de comer mais, todos sem distúrbios nutricionais, mas uma se percebia mais magra do que realmente é. **Conclusão:** Dada a relevância da imagem corporal nos pacientes com FC, destaca-se a importância da sua avaliação rotineira nas

consultas para diagnóstico e tratamento dos distúrbios nutricionais.

#### **PD18** DESENVOLVIMENTO PUBERAL EM MENINAS COM FIBROSE CÍSTICA E HÍGIDAS AVALIADO PELO ESTADIAMENTO DE TANNER

**TEMA:** COMPLICAÇÕES DA FC

**PAULA DE SOUZA DIAS LOPES; SANDRA HELENA MACHADO; PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA**

**HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE/UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL**

**Introdução:** Há alta incidência de atraso puberal e baixo crescimento nas pacientes com Fibrose Cística (FC) e isso pode ser relacionado à desnutrição e à severidade do acometimento pulmonar. O Estadiamento de Tanner é o método mais utilizado para avaliar os marcos puberais. O atraso no desenvolvimento puberal pode causar importante impacto psicológico nas pacientes fibrocísticas. **Objetivo:** Comparar o desenvolvimento puberal em crianças e adolescentes com FC e em controles saudáveis por meio do Estadiamento de Tanner. **Método:** O estudo abrangeu 35 pacientes com o diagnóstico de FC, entre seis e 17 anos, que eram acompanhadas regularmente no ambulatório de Pneumologia Infantil de um hospital terciário comparadas com 59 meninas hígdas, da mesma faixa etária, provenientes de outro estudo do mesmo grupo. Foram incluídas consecutivamente meninas com FC, entre junho de 2016 e outubro de 2017, no dia em que seria solicitado o check-up anual de rotina ambulatorial. Foi avaliado o Estadiamento de Tanner das pacientes com FC e comparou-se a maturação puberal delas com as meninas hígdas. **Resultados:** As pacientes com FC tinham média de idade de 12,24 (2,92) e os controles 11,89 (3,61) anos. Dezoito pacientes fibrocísticas haviam tido a menarca quando comparadas aos controles que foram 37. As meninas fibrocísticas apresentavam achados de Estadiamento de Tanner com menor desenvolvimento puberal (3,00) em relação às meninas hígdas (4,00) e com significância limítrofe ( $p = 0,06$ ). (TABELA 1) **Conclusão:** Houve provável atraso puberal nas meninas com FC. O diagnóstico precoce desse atraso deve ser feito para que intervenções que minimizem o dano psicossocial sejam implementadas.

#### **PD19** APLICABILIDADE DA INTOLERÂNCIA À GLICOSE E DIABETES MELLITUS COMO MARCADOR DE VARIABILIDADE DA FUNÇÃO PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** DIABETES RELACIONADO À FC

**PATRICIA DA SILVA FERNANDES; ANDRESSA OLIVEIRA PEIXOTO; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; MARIANA ZORRÓN MEI HSIA PU; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO UNICAMP**

**Introdução:** A intolerância à glicose e o diabetes mellitus são marcadores de gravidade da fibrose cística. Tanto a intolerância à glicose, quanto o diabetes mellitus surgem com o desenvolvimento e evolução da doença e sua progressão para a maior gravidade. Na literatura, o diabetes mellitus é descrito como marcador de deterioração na função pulmonar. Dessa forma, a presença da comorbidade deve ser avaliada, ainda mais se considerarmos o aumento na expectativa de vida de nossos pacientes. **Objetivos:** Verificar a aplicabilidade da intolerância à glicose e diabetes mellitus como marcador de variabilidade da função pulmonar na fibrose cística. **Métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo para averiguar a presença de intolerância à glicose e diabetes mellitus nos prontuários. Os dados dos prontuários foram comparados com os valores da função pulmonar (valor predito), sendo eles,

capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo da CVF (VEF1) e fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da CVF (FEF25-75%), antes e após o uso do broncodilatador inalatório. **Resultados:** A prevalência de intolerância à glicose e diabetes mellitus em nossa casuística foi de 21/93 (22,6%) e 16/112 (14,3%), respectivamente. No estudo, a presença de intolerância à glicose não apresentou associação com nenhum marcador da função pulmonar. No entanto, nos pacientes com diabetes mellitus, houve associação com piora da função pulmonar para os seguintes marcadores: (VEF1) (Pré broncodilatador) (SIM) 38,50 (24 a 56); (NÃO) 64,50 (24 a 117) ( $p = 0,002$ ); (Pós broncodilatador) (SIM) 42 (25 a 57); (NÃO) 67 (24 a 110) ( $p = 0,001$ ); (CVF) (Pré broncodilatador) (SIM) 50 (35 a 71); (NÃO) 78 (31 a 120) ( $p = 0,005$ ); (Pós broncodilatador) (SIM) 51,50 (38 a 73); (NÃO) 80 (28 a 120) ( $p = 0,007$ ); (FEF25-75%) (Pré broncodilatador) (SIM) 21 (8 a 29); (NÃO) 45 (5 a 139) ( $p = 0,007$ ); (Pós broncodilatador) (SIM) 21,50 (9 a 35); (NÃO) 55 (4 a 135) ( $p = 0,004$ ). **Conclusão:** Em nossa casuística, a intolerância à glicose não foi um marcador associado a gravidade da função pulmonar na fibrose cística. No entanto, o diabetes mellitus foi associado a numerosos marcadores de piora da doença pulmonar avaliados pela espirometria.

#### **PD20** FREQUÊNCIA DE DOENÇA HEPATOBILIAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE SALVADOR-BA

**TEMA:** COMPLICAÇÕES DA FC

**MURILO JORGE DA SILVA; HORTÊNSIA MORAES DOS REIS; TATIANE DA A. FERREIRA; FERNANDA DE S. NASCIMENTO; LAIS R. MOTA; EDNA LÚCIA SOUZA**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**

**Introdução:** A doença hepatobiliar associada à fibrose cística (FC) é uma complicação com frequência variável que, na maioria dos casos, surge ainda na primeira década de vida e pode evoluir para formas graves e debilitantes. **Objetivo:** Determinar a frequência de doença hepatobiliar em crianças e adolescentes com FC acompanhados em um centro de referência. **Metodologia:** Estudo longitudinal, incluindo 44 pacientes com diagnóstico de FC, confirmado através de teste do suor e/ou estudo genético, acompanhados em centro de referência entre os anos de 2016 a 2018. A cada consulta realizada pelo paciente no período, registrou-se os dados sociodemográficos, clínicos e laboratoriais e de imagem através dos prontuários médicos. A doença hepatobiliar associada à FC foi definida por: alterações compatíveis à biópsia hepática ou evidência de colangiopatias (microvesícula, litíase biliar ou estenose de ductos biliares) ou presença, por seis meses consecutivos, de pelo menos dois dos critérios: (1) hepatomegalia ao exame físico (fígado > 2 cm do rebordo costal direito, confirmada por Ultrassonografia de abdome - USGA); (2) elevação acima do limite superior de normalidade das enzimas hepáticas (3) alteração na USGA (aumento da ecogenicidade hepática, nodularidade, borda hepática irregular, fibrose hepática ou sinais de hipertensão portal). **Resultados:** A mediana de idade da população foi 6 anos, variando de 11 meses a 19 anos, sendo 23 (52,3%) crianças do sexo masculino. A doença hepatobiliar foi diagnosticada em 7 (15,9%) crianças, com incidência acumulada de 4,4% entre 2016 e 2018. A mediana de idade dos pacientes à época do diagnóstico da doença hepatobiliar foi de 3 anos, variando entre 4 meses e 7,4 anos, com leve predominância do sexo feminino (57,1%). A hepatomegalia confirmada por USGA foi o critério diagnóstico mais frequente entre os pacientes estudados. (Quadro 1). **Conclusão:** A doença hepática

foi uma complicação frequente na população estudada, surgindo antes da primeira década de vida em todos os casos. A presença da hepatomegalia diagnosticada através da USGA foi o achado mais frequente e enfatiza que a elevação das enzimas hepáticas pode ser mais tardia nesta condição e destaca a importância do exame de imagem para o diagnóstico precoce da doença. O rastreo constante em busca do evento deve ser realizado com a finalidade de abreviar o tratamento, retardando a evolução para complicações mais graves.

**PD21 ENVOLVIMENTO HEPATOBILIAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: CASUÍSTICA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

**TEMA:** GASTRENTEROLOGIA E GASTRENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**GABRIELA DE MACEDO LEITE; LILIAN HELENA POLAK MASSABKI; GABRIEL HESSEL**  
 UNICAMP

**Introdução:** A doença hepática relacionada à fibrose cística (DHFC) é a terceira principal causa de morte na doença. A prevalência é desconhecida, pois não há critérios definidos de hepatopatia crônica, a maioria dos pacientes é assintomática e não há testes altamente sensíveis para DHFC. **Objetivos:** Determinar a prevalência de alterações hepatobiliares na fibrose cística, bem como as características clínicas e laboratoriais da DHFC. **Métodos:** Os dados clínicos e laboratoriais, bem como os dados de ultrassonografia (US), foram obtidos dos prontuários médicos. Foi utilizado o teste Qui-Quadrado para análise estatística. **Resultados:** Amostra de 120 pacientes, 54% do sexo masculino. A idade da amostra variou de 1 a 17 anos, média de 8,2 anos e mediana de 8 (DP = 4,8). Quanto à frequência de alterações hepatobiliares, 86 pacientes tiveram transaminases dosadas, sendo que em 8 deles (9,3%) elas estavam persistentemente elevadas (1,5x acima do valor de referência em duas dosagens dentro de seis meses). Todos fizeram US de abdômen, sendo que 24 (20%) tinham esteatose hepática e 12 (10%) possuíam vesícula biliar (VB) alterada. Na definição utilizada de hepatopatia crônica, foi considerado escore de Williams > 3, aumento persistente de transaminases e/ou hipertensão portal, totalizando 36 pacientes (30%). Destes, 15 (41,6%) eram do sexo feminino e 24 (66,6%) tinham ao menos um alelo da mutação F508del. Ainda, 27 (22,5%) tinham apenas escore de Williams > 3, 5 (4,1%) tinham somente aumento persistente de transaminases e apenas 1 (0,8%) tinha isoladamente sinais de hipertensão portal. 3 pacientes tinham escore de Williams > 3 e aumento persistente de transaminases concomitantemente. A correlação entre escore de Williams > 3 e presença de transaminases persistentemente alteradas não foi estatisticamente significativa ( $p > 0,05$ ). **Conclusão:** Houve número significativo de pacientes que se enquadraram nos critérios de hepatopatia crônica, evidenciando a importância do seu rastreo em pacientes com FC. Foi clara a associação de doença hepática com genótipo grave da FC (F508del), mas sem predomínio significativo em nenhum sexo. O escore de Williams se mostrou controverso como método de avaliação de hepatopatia crônica, uma vez que não se associou com alteração de transaminases. O estudo sugere revisão dos critérios de hepatopatia crônica para melhor acurácia diagnóstica em pacientes com FC.

**PD22 ADESÃO AO TRATAMENTO INALATÓRIO DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: CINCO ANOS DE SEGUIMENTO**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**EVANIRSO DA SILVA AQUINO; ANA CAROLINA PENA; LETÍCIA SANTOS FERREIRA DO NASCIMENTO; ALBERTO ANDRADE VERGARA; EVANIRSO DA SILVA AQUINO**  
 HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II

A baixa adesão ao tratamento medicamentoso pode ocasionar consequências negativas, na qualidade de vida e na saúde do paciente com FC. Existe uma correlação entre o declínio rápido da função pulmonar ao longo do tempo, a frequência de exacerbações pulmonares e de hospitalizações em pacientes com baixa adesão ao tratamento. O objetivo do estudo foi avaliar a adesão em longo prazo ao tratamento de mucolítico inalatório através do recolhimento de ampolas vazias e a associação com as variáveis clínicas de seguimento dos pacientes portadores de Fibrose Cística, atendidos no Hospital Infantil João Paulo II/FHEMIG. Trata-se de um estudo longitudinal analítico da adesão ao tratamento medicamentoso ao longo de cinco anos. Foram coletados dados como: função pulmonar (% do predito do VEF1), sinais clínicos de exacerbação, escore Z do Índice de massa corporal por idade e taxa de posse da medicação da alfa dornase (MPR). A MPR foi calculada através da razão do número de ampolas devolvidas dividido pelo número de ampolas do medicamento prescrito. As comparações ao longo do tempo foram realizadas através do modelo de regressão preliminar Generalized Estimating Equations com alfa 0,05. Foram selecionados 99 pacientes em tratamento inalatório no entanto foram excluídos 73 pacientes. No total de 26 pacientes foram incluídos no estudo. Foi observado um aumento na taxa de adesão através do MPR da alfa dornase ao longo do tempo. Na análise univariada as variáveis % do predito do VEF1, MPR da alfa dornase e Tempo de seguimento foram significativas ( $P < 0,001$ ) e incluídos no modelo de regressão. Ao longo dos cinco anos não foram encontradas associações entre os sinais de exacerbação pulmonar, uso de antibióticos orais e o Z escore IMC/idade com o MPR da alfa dornase. No modelo de regressão o MPR da alfa dornase aumentou ao longo do tempo em média 7,8% (IC 95%: 4,1% a 11,6%)  $P = 0,001$ ; para 1% de aumento no VEF1 foi necessário um aumento de 0,5% no MPR da alfa dornase (IC 95%: 0,2% a 0,7%)  $P < 0,001$  ou seja um aumento do VEF1 está diretamente relacionado com o aumento do uso da medicação. Concluímos que a taxa de adesão melhorou ao longo do tempo e está associada a melhora da função pulmonar.

**PD23 ASSOCIAÇÃO DA ADESÃO AO TRATAMENTO PULMONAR E OS DESFECHOS CLÍNICOS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA  
**EVANIRSO DA SILVA AQUINO; LETÍCIA SANTOS FERREIRA DO NASCIMENTO; ANA CAROLINA PENA; RENATA CRISTINA VENTURATO JANUARIO; FLAVIA CASSEMIRO DA SILVA VIEGAS; ALBERTO ANDRADE VERGARA**  
 HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II

A adesão ao tratamento é um desafio para as doenças crônicas e sua taxa varia de acordo com a complexidade da doença e o efeito terapêutico das intervenções. A baixa adesão em pacientes com fibrose cística (FC) tem sido associada ao declínio da função pulmonar, o aumento das exacerbações pulmonares e o maior risco de hospitalização. O objetivo foi avaliar a taxa de adesão ao tratamento da doença pulmonar na FC através do método composto de diagnóstico e a associação das taxas de adesão com os desfechos clínicos de seguimento dos pacientes com FC. Trata-se de um estudo transversal e analítico do uso dos multimétodos de avaliação da adesão envolvendo pacientes pediátricos (0 a 17 anos) com diagnóstico de

FC. A coleta de dados se deu em 2017. Os métodos de adesão avaliados foram: adesão da alfa dornase através da relação quantidade de medicações utilizadas e prescritas; consultas hospitalares agendadas e comparecidas; e a taxa de adesão na realização da fisioterapia. O método composto de diagnóstico da adesão foi a avaliação conjunta das variáveis de adesão. As variáveis clínicas de seguimento foram: função pulmonar; escore Z do Índice de massa corporal (IMC) e número de exacerbação pulmonar. Análise estatística: Os dados foram apresentados como mediana e intervalo interquartil. A associação das variáveis clínicas com a taxa de adesão foi realizada através da correlação de Spearman. Os pacientes foram divididos em dois grupos de acordo com a adesão à fisioterapia, sendo: aderentes (taxa > 80%) e não aderentes (taxa < 80%). A comparação entre os grupos foi feita pelo teste de Mann Whitney e o valor de p de 0,05. Foram avaliados 30 pacientes, sendo 60% do sexo masculino. A faixa etária mediana foi de 10(8) anos. A taxa de visita ao centro de referência foi 89(19)%. A taxa de adesão ao tratamento da alfadornase foi de 63,5(42)%, no tratamento fisioterapêutico foi de 80(58)% e no tratamento composto da doença pulmonar foi de 78(21)%. Não houve associação entre as variáveis de desfechos clínicos, escore Z IMC, sinais clínicos de exacerbação e função pulmonar com as taxas de adesão isoladas e compostas. Na comparação entre os grupos de acordo com a adesão ao tratamento da fisioterapia, não foi observado diferenças significativas em relação ao uso da medicação, presença nas consultas de segmento, sinais clínicos de exacerbação e variável antropométrica. Conclui-se que a taxa de adesão isolada e composta não interferiu no desfecho clínico dos pacientes ao longo do tempo.

#### PD24 NÍVEIS SÉRICOS DE VITAMINA A EM CRIANÇAS SUBMETIDAS À TRIAGEM NEONATAL E ATENDIDAS EM AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA PARA FC.

TEMA: NUTRIÇÃO

IEDA REGINA DEL CIAMPO; REGINA SAWAMURA; LUIZ ANTONIO DEL CIAMPO; MARIA INEZ MACHADO FERNANDES  
HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

**Introdução:** Deficiência de vitaminas lipossolúveis pode ocorrer nos portadores de Fibrose Cística (FC), doença genética em que a maioria dos pacientes apresentam insuficiência pancreática (IP), desencadeando má absorção intestinal de gorduras e vitaminas lipossolúveis, incluindo vitamina A, anti-oxidante essencial para a integridade do trato respiratório, dentre outras funções. A detecção precoce da IP possibilita a introdução das enzimas pancreáticas, favorecendo o seu controle. Manifestações graves, incluindo íleo meconial, podem perpetuar a má absorção intestinal. **Objetivo:** descrever os níveis séricos de vitamina A em crianças com FC detectada pela Triagem Neonatal e correlacioná-los com outros parâmetros clínicos e laboratoriais. **Método:** estudo transversal, observacional, recuperando dados do prontuário eletrônico do serviço. Incluídas as crianças detectadas com FC típica (2 dosagens de cloro no suor > 60 mEq/L) ou atípica (uma ou 2 dosagens de cloro no suor entre 30-60 mEq/L ou 1 dosagem > 60 e 1 uma entre 30 e 60, com manifestações clínicas), atendidas em ambulatório de referência no estado de São Paulo, no ano de 2017. Variáveis estudadas: níveis séricos de vitamina A (VR = 0,30), caracterização da FC (típica ou atípica), triagem neonatal falso negativo (sim, não), íleo meconial e/ou gastrostomia prévia (sim, não), esteatócrito > 2% (sim, não), gênero (M, F). Análise

descritiva: cálculo de percentuais e medianas (min; máx). A correlação entre os níveis séricos de vitamina A e demais variáveis foi calculada pelo teste de Kruskal Wallis e adotado  $p \leq 0,05$  como nível de significância.

**Resultados:** 42 crianças: 39 (92,9%) FC típica; 3 (7,1%) (3) falso negativo; 22 (52,4%) M; 21,2% (7/33) esteatócrito > 2%; 6 (14,3%) íleo/gastrostomia [íleo meconial (5) ou gastrostomia (1)]. Mediana idade (min;máx) foi igual a 43 (2;91) meses. Vitamina A sérica foi avaliada em 88,3% (38/42), sendo 73,7% (28/38) IP e 26,3% (10/38) SP, com medianas (min;max) iguais a 0,36 (0,17;0,60) Total; 0,39 (0,33;0,47) SP e 0,33 (0,17;0,60) IP. A correlação entre os níveis séricos de vitamina A com as demais variáveis mostrou diferença estatisticamente significativa ( $p \leq 0,05$ ) para esteatócrito > 2%.

#### PD25 DESENVOLVIMENTO DE UM APLICATIVO DE ORIENTAÇÕES E EXERCÍCIOS RESPIRATÓRIOS PARA PACIENTES ADOLESCENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

TEMA: FISIOTERAPIA

MARIA LEONOR GOMES DE SÁ VIANNA; VANESSA GONZALEZ MUNSTER CICARELLO; JULIANA DO ESPIRITO SANTO CRECENCIO; PRICILA FERNANDA RABELO

PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ

**Introdução:** Com a evolução das tecnologias móveis em diversas áreas, sobretudo dos dispositivos vestíveis, uma nova modalidade de serviço fica mais acessível. O Mobile Health (ou mHealth) é o termo utilizado para a prática de medicina e saúde pública suportada por dispositivos móveis como smartphones e tablets. A área de mHealth que tem finalidade de melhorar a adesão ao tratamento de pacientes com doenças crônicas, que emergiu como um subsegmento de eHealth, que consiste no uso de Tecnologia da Informação e Comunicação para auxiliar serviços de saúde. **Objetivo:** Desenvolver e testar um aplicativo com informações e vídeos com as técnicas de fisioterapia respiratória para buscar adesão do tratamento da fisioterapia respiratória de adolescentes de 12 a 16 anos portadores de Fibrose Cística. **Método:** O estudo foi de campo experimental, aplicado e qualitativo, sendo esse estudo aprovado sob o número de aprovação 1.844.706 do Comitê de Ética em Pesquisa. O processo de desenvolvimento do protótipo consistiu em três fases: construção, publicação e avaliação do aplicativo. O protótipo denominado Just Breathe! Foi desenvolvido pelos autores da pesquisa, utilizando um framework, que permite a construção de aplicativos para dispositivos móveis utilizando as linguagens de programação HTML (HyperText Markup Language), CSS (Cascading Style sheet) e JavaScript, disponibilizado pelo site de criações AppyPie.com utilizar a plataforma Android, que possui como característica maior abrangência de dispositivos compatíveis. Após, selecionou-se os itens que compõe o aplicativo, tais como vídeos tutoriais demonstrando qual a forma correta de realizar as técnicas respiratórias, questionários de avaliação e informações de contato. **Resultado:** Através dos questionários aplicados e análise da utilização do aplicativo, verificou-se que a performance do aplicativo e sua funcionalidade foi satisfatória, mostrando ser de fácil acesso e de manejo simples. **Conclusão:** Ao término da análise de dados, o protótipo desenvolvido apresentou grau de usabilidade, indicando viabilidade como ferramenta para auxílio da manutenção da qualidade de vida de adolescentes com fibrose cística.

#### PD26 COMPORTAMENTO DE PARÂMETROS HEMODINÂMICOS E PERCEÇÃO DE ESFORÇO DURANTE

## TESTE DE APTIDÃO CARDIORRESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

TEMA: EDUCAÇÃO FÍSICA

VIVIANE SOARES; PEDRO HENRIQUE DE ALMEIDA SILVA; IGOR PEREIRA MACHADO; AMANDA PAIVA DA SILVA; DANIELLA ALVES VENTO; VIRGÍNIA AUXILIADORA FREITAS DE CASTRO  
CENTRO UNIVERSITÁRIO DE ANÁPOLIS - UNIEVANGÉLICA

**Introdução:** A aptidão cardiorrespiratória (ACR) tem sido relacionada com número de internações e mortalidade em crianças/adolescentes com fibrose cística (FC). O teste do step de 3min é comumente utilizado e oferece percepções sobre o comportamento de variáveis hemodinâmicas e de esforço. **Objetivo:** Avaliar o comportamento de parâmetros de aptidão cardiorrespiratória em crianças/adolescentes com fibrose cística. **Métodos:** Foram avaliadas 20 crianças (11 meninos e 09 meninas) com FC (faixa etária entre 03-17 anos) atendidas em um centro especializado. Para avaliar a ACR foi utilizado o teste do step de 3 min em que a criança deve subir e descer do step (15 cm) em um ritmo de 33 passos/min. As variáveis avaliadas foram: pressão arterial sistólica (PAS), pressão arterial diastólica (PAD), frequência cardíaca (FC), saturação periférica de oxigênio (SatO2) e percepção subjetiva de esforço (escala de Borg). A diferença entre os sexos foi verificada com o teste t-Student para amostras independentes. Para o comportamento das variáveis intragrupo (pré, 1min, 2min, pós e 5min pós teste) foi utilizado o teste ANOVA para medidas repetidas (post hoc de Bonferroni) considerando  $p < 0,05$ . **Resultados:** 20 crianças terminaram o teste e uma não conseguiu por fadiga respiratória. Quando os parâmetros foram comparados de acordo com o sexo, apenas a PAD de repouso foi maior no sexo feminino (Tabela 1). A PAS, PAD e a percepção de esforço retornaram aos níveis de repouso após 5min de teste para ambos os sexos. Na análise intragrupo, ao final do teste (3min), houve o incremento da PAS ( $p = 0,03$  para os meninos e  $p = 0,005$  para as meninas) e da FC ( $p < 0,001$  para os meninos e  $p = 0,04$  para as meninas). A SatO2 não sofreu alterações após o teste. Ao final do teste, a percepção de esforço ainda era maior quando comparado com o repouso (classificado como exaustivo para as crianças/adolescentes). No primeiro minuto de teste, houve o maior incremento da FC (27 bpm-meninos e 38 bpm-meninas) e o mesmo ocorreu para os escore da percepção de esforço (3,6 pontos-meninos e 4,5 pontos-meninas) indicando que o primeiro minuto é crucial para os ajustes cardiovasculares. **Conclusão:** A análise intragrupo indicou que os incrementos na frequência cardíaca e percepção de esforço foram maiores no primeiro minuto sugerindo que ser o momento crucial para iniciar e continuar a realizar o exercício. Após 5min de teste a pressão arterial e a percepção de esforço retornaram aos valores basais.

## PD27 DESEMPENHO FUNCIONAL NO TESTE INCREMENTAL DE SHUTTLE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES SAUDÁVEIS E COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: FISIOTERAPIA

EVANIRSO DA SILVA AQUINO; LUANNA RODRIGUES LEITE; KAREN CAROLINE VASCONCELOS QUEIROZ; CRISTIANE CENACHI COELHO; MÁRCIO VINÍCIUS F. DONADIO; ALBERTO ANDRADE VERGARA  
HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II - FHEMIG / PUC MINAS - BETIM

**Introdução:** A avaliação da capacidade funcional dos pacientes com fibrose cística é eficiente para detectar os efeitos da doença e pode ser feita pelo shuttle walking test modificado (SWTM). Esse estudo teve como objetivo avaliar os fatores que estão associados ao desempenho cardiorrespiratório no SWTM em crianças e

adolescentes com fibrose cística e comparar com crianças e adolescentes saudáveis. Trata-se de estudo descritivo transversal do tipo analítico. Os voluntários foram divididos em dois grupos: grupo de crianças e adolescentes com fibrose cística (GFC) e grupo de crianças e adolescentes saudáveis - controle (GC). As variáveis de desempenho foram a distância caminhada e o nível alcançado no teste. As co-variáveis consideradas foram a variação da frequência cardíaca ( $\Delta FC$ ), pressão arterial média pós-teste (PAM Pt) e variação da saturação periférica de oxigênio ( $\Delta SPO_2$ ) e função pulmonar. Para a comparação entre os grupos foi utilizado o teste Mann Whitney e para a associação das variáveis de desempenho e co-variáveis o coeficiente de Spearman e o valor de significância de 0,05. Foram avaliados 60 voluntários, entre 6 e 16 anos, 60% do sexo masculino pareados nos grupos. Não foi observada diferença nos dados antropométricos entre os grupos. Na comparação das variáveis frequência cardíaca basal (FCB), frequência cardíaca de pico (FCP),  $\Delta FC$ , frequência respiratória pós-teste (FRPt), saturação periférica de oxigênio basal (SpO2B) e nível alcançado no teste foi observada diferença significante entre os grupos ( $p < 0,05$ ).  $\Delta FC$  e PAMPt tiveram correlação forte positiva e significativa, respectivamente ( $r = 0,6$  e  $p < 0,001$ ;  $r = 0,6$  e  $p < 0,00$ ;  $r = 0,6$  e  $p < 0,001$ ;  $r = 0,6$  e  $p < 0,00$ ), com a distância e o nível nos dois grupos. No GFC o nível alcançado no teste teve associação significativa ( $r = 0,4$  e  $p = 0,02$ ) com o %VEF1. Os pacientes com fibrose cística apresentam limitação funcional avaliada pelo SWTM. Os fatores associados ao desempenho foram semelhantes nos dois grupos, porém o GC apresentou melhor desempenho. No GFC a função pulmonar influenciou diretamente na capacidade funcional.

## PD28 AVALIAÇÃO DA ESTATURA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM HOSPITAL DO SUL DO BRASIL

TEMA: NUTRIÇÃO

PATRICIA FERRAZ HASSELMANN; JOCEMARA GURMINI; MIRELLA APARECIDA NEVES; DANIELY LOURES BUCH  
HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE

**Objetivos:** Estabelecer escore Z de estatura para idade (E/I) e de estatura ajustada para o potencial genético (E/PG) de crianças com fibrose cística (FC), bem como avaliar a diferença e a concordância entre eles. **Métodos:** Estudo transversal com análise de prontuários de 48 pacientes com diagnóstico de FC entre 2 e 18 anos. **Dados:** peso e estatura do paciente, estatura dos pais, reposição enzimática, íleo meconial, triagem neonatal e mutação genética. Calculamos escore Z E/I/PG através da subtração do escore Z de estatura alvo do escore Z E/I. O teste t pareado testou diferenças entre escore Z E/I e escore Z E/PG, que então foram subdivididos em quatro categorias: escore  $Z \geq 0$ ,  $< 0$  e  $\geq -1$ ,  $< -1$  e  $\geq -2$  e  $\leq -2$ . A concordância entre classes foi avaliada através do coeficiente kappa de Cohen ponderado. **Resultados:** Os escores Z E/I e E/PG diferiram significativamente entre si ( $p = 0,0177$ ), sendo que E/I foi em média 0,2446 inferior. Entre as classes de escore Z E/I e E/PG foi encontrada concordância moderada (kappa de Cohen ponderado = 0,516). **Conclusão:** O ajuste da estatura para o potencial genético é importante para a decisão quanto ao suporte nutricional adequado para cada paciente com FC. A subestimação de baixa estatura, isto é, crianças com escore Z E/I fora do risco nutricional, porém com escore Z E/I/PG na faixa de risco, careceriam de suporte nutricional adequado para atingir uma altura ótima caso não fosse realizado o ajuste para o potencial genético.

**PD29** INTERVENÇÕES FARMACÊUTICAS REALIZADAS EM UM AMBULATÓRIO MULTIPROFISSIONAL DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA NA PEDIATRIA

TEMA: PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA  
**SAMANTHA ZAMBERLAN**; BRUNA BERGMANN SANTOS  
 HCPA

**Introdução:** A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva caracterizada pela disfunção do gene CFTR, comum entre os caucasianos. A doença acomete diversos sistemas, principalmente respiratório, gastrointestinal e reprodutor, além do fígado e células secretoras. Devido a cronicidade e complexidade do tratamento recomenda-se que estes pacientes sejam acompanhados em centros de referência com acompanhamento de uma equipe multiprofissional. Nesta equipe, o farmacêutico pode atuar na revisão e acompanhamento da farmacoterapia, promovendo o uso racional dos medicamentos e melhoria na adesão à terapia. Além disso pode auxiliar na identificação e resolução de problemas relacionados aos medicamentos.

**Objetivo:** Detectar a frequência e os tipos de problemas relacionados a medicamentos em crianças portadoras de fibrose cística, através das intervenções farmacêuticas realizadas em consulta ambulatorial. **Método:** Estudo transversal incluindo pacientes pediátricos, entre 0 a 18 anos, portadores de fibrose cística atendidos em um ambulatório multiprofissional de um centro de referência na Região Sul do Brasil em um período de 6 meses. Os dados foram coletados a partir dos registros das consultas farmacêuticas do último semestre de 2018.

**Resultados:** Foram atendidos 129 pacientes, sendo que 124 vieram para consulta de manutenção e 5 vieram para a primeira consulta. Destes, 61,2% (79) dos pacientes apresentaram pelo menos um problema relacionado a medicamento. No total foram encontrados 105 problemas relacionados com medicamentos, 22,9% (24) envolvendo o polivitamínico, 20% (21) envolvendo a solução salina hipertônica e 6,7% (7) envolvendo as enzimas. Os principais problemas relacionados com medicamentos encontrados foram a administração de forma inadequada (25 casos), o armazenamento inadequado (14 casos) e a indisponibilidade do medicamento (9 casos). **Conclusão:** Considerando que todos os erros são evitáveis, o farmacêutico pode contribuir para a segurança no uso dos medicamentos e na promoção do uso correto e racional dos medicamento no domicílio. Além de contribuir para uma melhor adesão ao tratamento e conhecimento da família acerca dos medicamentos.

**PD30** NEWBORN SCREENING FOR CYSTIC FIBROSIS: EXPERIENCE OF 6 YEARS IN THE PUBLIC HEALTH SYSTEM IN SOUTHERN BRAZIL

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA  
**SIMONE MARTINS DE CASTRO**; THAIANE RISPOLI; GRAZIELLE MOTTA RODRIGUES; TARCIANA GRANDI; MARTA CHAPPER; HELENA MOCELIN  
 HOSPITAL MATERNO INFANTIL PRESIDENTE VARGAS

**Introduction:** Cystic fibrosis (CF) is a genetic disorder and its clinical manifestations result from the dysfunction of the CFTR protein. The accuracy of newborn screening with IRT altered can be increased by combining the sweat test and genotyping in newborns (NB). Objectives and **Methods:** A cross-sectional descriptive study was performed of all NBs that showed altered IRT results in the Rio Grande do Sul (RS) Newborn Screening Reference Service from June 2012 to May 2018. In the public network of RS, the reference values for IRT are less than 70 ng/mL, and the sweat test and the F508del test are the confirmatory

exams for CF. **Results:** In the six years, 638,581 NB were screened. Of these, 2,795 (0.44%) were referred for confirmatory exams with clinical or laboratory suspicion of CF. Among the suspects, 60 NBs (1:10,643) confirmed a diagnosis of CF, of which 4 cases presented meconium ileus and were negative on screening and the diagnosis was based on clinical suspicion. Deaths were 190 (6.8%) cases before the end of the investigations and 2,545 (91.1%) had no CF or were incomplete or inconclusive until the end of this survey. The median age of the RNs at the time of collection of the first and second samples was 6 and 15 days, respectively. The IRT median in the first sample was 146 and 81.2 ng/mL, and in the second sample it was 142 and 32.5 ng/ml between patients and non-patients. The median time for sweat testing was 34 days in suspect babies and the median chlorine and sodium dosage was 96.9 and 92.9 mmol/L. Of the 60 children diagnosed with CF, 31 (51.7%) were homozygous for the F508del mutation and 5 (8.3%) had no mutation in an expanded study. Among the other mutations studied in the service, G542X, 711+1G > T, 3120+1G > A, R1162X, 1717-1G > A, R334W, 2789+5G > A and N1303K were found in homozygous or heterozygous. Steatorrhea, cough and meconium ileus were the main clinical manifestations in the first consultation with a specialist. **Conclusion:** Early diagnosis is a determinant factor in treatment efficacy, contributing to quality of life and patient survival. The implementation of the newborn screening will contribute to an asymptomatic diagnosis of the disease, allowing an early and appropriate therapeutic approach for the RNs in RS state.

**PD31** CARACTERÍSTICAS CITOLÓGICAS E MICROBIOLÓGICAS DO ESCARRO EM PACIENTES ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA NAS EXACERBAÇÕES RESPIRATÓRIAS.

TEMA: MICROBIOLOGIA  
**ALMERIO MACHADO JR.**; ISA RACHEL COQUEIRO MEIRA  
 HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA

**Introdução:** A Fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva, caracterizada fisiopatologicamente pelo aumento da viscosidade das secreções exógenas humanas e acomete principalmente os pulmões. Isto implica no aumento da incidência de infecções pulmonares por bactérias como *S. aureus* e *P. aeruginosa*, dentre outras. A exacerbação respiratória, caracterizada pela agudização dos sintomas causados pela doença pulmonar crônica, tem grande impacto na afecção. O conhecimento das características da exacerbação é imprescindível para mitigar estes danos. **Objetivos:** Analisar as características macroscópicas, citológicas e microbiológicas do escarro dos pacientes adultos com FC em exacerbação respiratória ou não, acompanhados em um hospital terciário de referência em FC de Salvador (Bahia, Brasil). **Métodos:** Estudo observacional do tipo corte transversal baseado em dados obtidos através da avaliação clínica, da aplicação de questionários e da análise de prontuários dos pacientes adultos com FC, com dois testes do suor positivos, acompanhados regularmente no Hospital Especializado Octávio Mangabeira, nos anos de 2015 e 2016. **Resultados:** A amostra foi composta por 72 pacientes e caracterizada na maioria pelo sexo feminino (62,5%), com mediana (IIQ) de idade de 39 anos (24,3; 62,8), e cor não branca (61,1%). A frequência de exacerbação respiratória nos pacientes ao serem admitidos no estudo foi de 68,1%. A mediana (IIQ) de exacerbação por paciente foi de 1 (0; 3), no ano anterior à admissão no estudo. O sinal apresentado com maior frequência na exacerbação foi a mudança

nas características do escarro (64,3%). Houve diferença estatisticamente significativa entre o grupo dos pacientes que exacerbaram e o grupo dos que não exacerbaram com relação a características do escarro. Quanto aos aspectos citológicos e microbiológicos, o grupo dos exacerbadores teve escarro com maior volume ( $p = 0,06$ ), com aspecto mais purulento ou mucopurulento ( $p = 0,03$ ), com maior número de leucócitos por campo ( $p < 0,001$ ), e com maior número de UFC nos resultados de cultura ( $p = 0,02$ ). A prevalência de colonização por *Pseudomonas aeruginosa* foi maior nos pacientes que exacerbaram ( $p < 0,001$ ).

**Conclusão:** Neste estudo, os pacientes adultos com FC, em curso de exacerbações respiratórias, apresentaram características macroscópicas e microscópicas do espuito podem prever uma agudização infecciosa e o agente etiológico, independente de outras informações clínicas, radiográficas ou laboratoriais.

### PD32 REABILITAÇÃO NUTRICIONAL POR GASTROSTOMIA ENDOSCÓPICA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: NUTRIÇÃO

**THAÍS OLIVEIRA DE SOUSA; BIANCA PENTEADO FAVERO; LEONARDO ARAUJO PINTO; RITA MATTIELLO; MATIAS EPIFANIO HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS**

**Introdução:** A importância do estado nutricional da morbidade e mortalidade dos pacientes com Fibrose Cística (FC) já está bem estabelecida. Em alguns casos, o aumento da demanda energética e a condição clínica, requer intervenção terapêutica nutricionais. Dentro das intervenções nutricionais mais invasivas, a gastrotomia tem sido indicada nos casos que os tratamentos tradicionais não são efetivos para a melhora clínica. O objetivo desse estudo é avaliar a efetividade da reabilitação nutricional mediante a gastrotomia nos parâmetros antropométricos em pacientes com FC. **Método:** Estudo retrospectivo com dados obtidos a partir de registros em prontuários de pacientes com FC que realizam acompanhamento periódico em um ambulatório multidisciplinar de hospital terciário. Todos os pacientes incluídos realizaram gastrotomia endoscópica. A medida dos dados antropométricos escore Z para: peso o índice de massa corporal (IMC) é realizada de forma padronizada e periódicas nos pacientes que participam desse ambulatório. Os parâmetros antropométricos foram avaliados no dia da realização de gastrotomia e seis meses após a intervenção. Foram avaliados dados clínicos dos pacientes incluindo a avaliação da função pulmonar, medida pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), número de internações e genótipos. **Resultados:** Foram analisados 12 prontuários de pacientes submetidos a gastrotomia, com dados de acompanhamento ambulatorial e de internação. A idade média da instalação da gastrotomia foi de 8,3 anos. A mediana do peso e de z escore do IMC no momento da gastrotomia foi de 23,9kg (IQ25-75:10,4-35,2) e -1,40 (IQ25-75: -2,9 - -0,4) respectivamente. Após 6 meses de uso da gastrotomia, o peso mediano foi de 26,8 kg (IQ25-75:12,9-38,7)  $p < 0,02$  e z escore de IMC de -0,90. (IQ25-75: -1,5-0,4) ( $p < 0,02$ ). Entre os oito pacientes que realizaram o estudo de função pulmonar, apesar de mudanças no VEF1, não foram significativas quando correlacionadas com o IMC. **Conclusão:** A reabilitação nutricional por meio da dieta enteral por gastrotomia foi segura e efetiva para melhora do estado nutricional. Uma terapia nutricional mais "agressiva" pode contribuir de forma importante para reduzir morbidade e mortalidade dos pacientes com Fibrose Cística.

### PD33 CORRELAÇÃO DA ELASTOGRAFIA HEPÁTICA TRANSITÓRIA COM O ESCORE DE WILLIAMS, APRI E FIB-4 EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**FLÁVIA ANDRESSA JUSTO PATUTTI; JULIANA CORRÊA CAMPOS BARRETO; TIAGO SEVÁ PEREIRA; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; GABRIEL HESSEL; MARIA ÂNGELA BELLOMO-BRANDÃO UNICAMP**

**Introdução:** A doença hepática relacionada à Fibrose Cística (DHFC) representa a terceira causa de morte neste grupo. Apesar de início precoce, suas manifestações são tardias. Assim, tem sido realizados esforços para sua detecção nos estágios iniciais. Alterações de enzimas hepáticas e ultrassom (US) com base no escore de Williams são utilizadas, porém com falhas. Outras, como os índices APRI e FIB4, também são consideradas. A biópsia hepática é considerada o melhor método, mas é invasiva e pode ocorrer erro na amostragem. A elastografia hepática transitória (EHT) tem-se mostrado útil, com alta sensibilidade. **Objetivo:** Correlacionar os resultados da EHT com outros testes não invasivos (escore de Williams, APRI e FIB-4) em crianças e adolescentes portadores de Fibrose Cística (FC). **Método:** Estudo transversal com pacientes de 3 a 19 anos com FC. Foram verificados nos prontuários dados do US (escore de Williams), EHT, APRI e FIB-4. Excluídos os com outras causas para hepatopatia ou exacerbação infecciosa pulmonar. Foram submetidos à EHT 40 pacientes. Destes, 25 preencheram critério para avaliação da concordância entre a EHT e o escore de Williams e 29 para concordância entre a EHT e os índices APRI e FIB-4. O teste estatístico para avaliar concordância entre os métodos e a EHT foi o coeficiente de correlação intra-classes (ICC). Para correlacionar os escores com a idade foi utilizado o coeficiente de correlação de Spearman (Rs), com significância de 5%. **Resultados:** A média de idade foi de 10,9 anos. A média e mediana da EHT foram de, respectivamente, 7,26 e 5,0 kPa e a média e mediana do escore de Williams de 3,8 e 3,0. Houve uma concordância fraca entre essas variáveis, com ICC de 0,176. A média e mediana do APRI foram de 0,2 e 0,17, e a média e mediana do índice FIB-4 foram 0,26 e 0,2. Não houve concordância entre a EHT e APRI (ICC0,02) e, da mesma forma, entre EHT e FIB-4 (ICC0,021) – Tabela 1. A idade foi correlacionada aos achados de cada método em análise, sendo pouco significativa a correlação entre idade e escore de Williams (Rs0,36), EHT (Rs0,35) e FIB-4 (Rs0,65). Não houve correlação entre idade e resultado do APRI (Rs-0,05). **Conclusão:** APRI e FIB-4 não se correlacionaram com a EHT e, portanto, a EHT pode representar um método de identificação mais precoce da DHFC. O escore de Williams apresentou baixa correlação com a EHT, indicando um valor limitado desse método. O diagnóstico da DHFC representa um desafio e ainda são necessários novos estudos.

### PD34 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, FUNCIONAIS E MICROBIOLÓGICAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA COM MAIS DE 50 ANOS ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**RAQUEL BALDINI CAMPOS; ANTONIO CARLOS GOMES DE BARROS JR; RICARDO SIUFI MAGALHÃES; PAULO ROBERTO ARAÚJO MENDES; ILMA APARECIDA PASCHOAL; MÔNICA CORSO PEREIRA UNICAMP**

**Introdução:** O número de adultos vem crescendo nos últimos anos. Para os pacientes diagnosticados na infância houve aumento da sobrevida devido à melhora no suporte multidisciplinar e maior acesso a medicamentos.

A grande variabilidade nos fenótipos clínicos resulta também em maior número de doentes diagnosticados na idade adulta. **Objetivos:** Descrever as características clínicas, funcionais e microbiológicas dos pacientes com FC com mais de 50 anos acompanhados em um centro de referência para a doença. **Métodos:** Estudo transversal e retrospectivo realizado a partir da coleta de dados de prontuários médicos. A partir do banco de dados da Pneumologia de adultos com pacientes com diagnóstico de FC, aqueles com mais de 50 anos tiveram seus prontuários revisados. **Resultados:** Foram selecionados 52 pacientes com mais de 50 anos e excluídos sete pacientes (óbito). Dos 45 restantes, foram levantados dados de 36 pessoas (prontuários disponíveis), sendo 72% do sexo feminino, média de idade de 67 anos. Apenas 26% dos pacientes apresentaram início de sintomas com menos de 18 anos, a idade de diagnóstico variou de 36 a 81 anos. Apenas 30% tem pesquisa de mutação até o momento; destes, as mutações mais frequentes foram r334w/f508del, e em 13% (5) dos pacientes pesquisados não foram identificadas mutações. Todos os pacientes têm acometimento pulmonar, 20% apresentam sinais de insuficiência exócrina e 61% de insuficiência endócrina. De 17 espirometrias (recentes) avaliadas, apenas 17% apresentaram valores dentro da normalidade (dados na Tabela 1). Utilizam oxigênio domiciliar 27% dos pacientes. Quanto às medicações usadas regularmente: broncodilatador de longa duração: 44%; corticoide inalatório:36%; anticolinérgico de longa duração:16%. As comorbidades mais encontradas foram hipertensão arterial sistêmica, osteoporose, hipotireoidismo, doença do refluxo gastroesofágico. Outras medicações usadas: alfadornase, macrolídeos e antibióticos inalatórios. As culturas periódicas de escarro mostraram *Pseudomonas aeruginosa* em 45%, *Staphylococcus aureus* em 59% e *Aspergillus* em 13%. Outros microrganismos menos frequentes foram *Moraxella catharralis*, *Haemophilus influenzae*, *Klebsiella pneumoniae*. **Conclusões:** Os pacientes avaliados têm acometimento pulmonar frequente, sendo a maioria com distúrbio ventilatório moderado a grave; acometimento pancreático é infrequente. O perfil microbiológico é semelhante ao de populações mais jovens com FC.

**PD35 TESTE DO SUOR NO ESTADO DO CEARÁ: RESULTADOS APÓS IMPLANTAÇÃO DO CLORIDRÔMETRO.**

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**DANILO SANTOS GUERREIRO; CLÁUDIA DE CASTRO E SILVA; EVALTO MONTE DE ARAÚJO FILHO; VÂNIA FEIJÓ CORDEIRO; PRISCILA LOPES STUDART DA FONSECA; FRANCISCA ENEIDA NOGUEIRA BARREIRA**

*HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN*

**Introdução:** O teste do suor ainda é o padrão ouro para o diagnóstico da fibrose cística(FC), mesmo na era dos testes genéticos. Esse exame tem provado ser um robusto teste no diagnóstico da FC e tem contribuído para muitos avanços no entendimento da sua fisiopatologia e ser de grande valor na avaliação dos efeitos de drogas que restauram a função da CFTR. **Objetivo:** Apresentar e analisar os resultados do teste do suor no estado do Ceará no período de 2016 a 2018. **Método:** Trata-se de um estudo descritivo com análise dos resultados do teste do suor realizados no período de 2016 a 2018 após implantação da estimulação por iontoforese com pilocarpina (pilogel), coleta pelo Macroduct e análise pelo ChloroCheck. A coleta foi realizada pelo mesmo técnico em laboratório qualificado e com controle de qualidade. Os valores de referência do suor seguiram as recomendações das Diretrizes Brasileiras de FC, sendo considerados normais os exames com valores menores do que 30 mmol/l, intermediários 30-59 mmol/ e positivos a partir de 60mmol/l. **Resultados:** Foram realizados 1195 exames em um total de 1010 pacientes, totalizando um custo aproximado de R\$ 179.000,00. Desses 79(6,6%) foram positivos; 89(7,4%) intermediários; 1027(86%) negativos. Entre os pacientes com resultados intermediários, apenas 24(28,9%) repetiram a coleta. Entre os 1010 pacientes analisados 29(2,9%) são acompanhados no ambulatório de FC e dentre eles, 26 fizeram painel de mutação, sendo que, 12(41,3%) são homozigotos para F508del; 12(41,3%) são heterozigotos para F508del; 2(7%) outras mutações e 3(10,3%) não tem teste genético. **Conclusões:** Houve uma predominância de testes do suor negativos, o que, indiretamente, pode representar uma falha no programa de triagem neonatal no nosso estado. Resultados intermediários são relatados na literatura.



## PÔSTERES

### PO1 AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR DE CRIANÇAS COM FC HOSPITALIZADAS PARA TRATAMENTO DA EXACERBAÇÃO PULMONAR AGUDA: DADOS PRELIMINARES

TEMA: PNEUMOLOGIA

TAYNÁ CASTILHO; RENATA MABA GONÇALVES WAMOSY; RAFAELA COELHO MINSKY; JANAINA CRISTINA SCALCO; NORBERTO LUDWIG NETO; CAMILA ISABEL SANTOS SCHIVINSKI  
UNIVERSIDADE DO ESTADO DE SANTA CATARINA

**Introdução:** A função pulmonar, avaliada por espirometria, é utilizada para verificar a presença de exacerbação pulmonar aguda e a resposta ao tratamento em indivíduos com fibrose cística (FC) que necessitam de antibioticoterapia intravenosa (AIV). **Objetivo:** descrever a função pulmonar de crianças com FC, antes e após a internação para AIV, como tratamento da exacerbação pulmonar aguda. **Método:** estudo descritivo incluiu pacientes com FC entre 6 e 15 anos, internados para tratamento da exacerbação pulmonar aguda, a qual foi identificada pelos escores clínicos de exacerbação pulmonar Cystic Fibrosis Clinical Score (CFCS) e Cystic Fibrosis Foundation Score (CFFS). Foram obtidos, em prontuário, dados de colonização bacteriana, genótipo e gravidade da doença (Escore de Schwachman-Doershuk-ESD). Nas primeiras e últimas 72h de internação foram aplicados os escores (CFCS e CFFS) e realizada espirometria, respeitando-se as normas da American Thoracic Society (2005). Calculou-se os valores preditos de acordo com Polgar (1971) e Knudson (1976). A estatística foi processada no software SPSS® 20.0 e apresentada em frequência e distribuição. **Resultados:** foram incluídas 11 crianças (63,6% meninas), com média de idade de  $13,18 \pm 1,54$  anos e  $13,64 \pm 0,81$  dias de internação. Do total de participantes, 54,5% foram classificados pelo ESD como doença moderada, 72,7% apresentaram outros tipos de mutações que não eram  $\Delta F508$  e todos eram colonizados por pelo menos uma bactéria. No início da internação, a média dos escores CFCS e CFFS foram de  $30,55 \pm 5,44$  e  $4,82 \pm 0,98$  pontos, respectivamente. Os parâmetros espirométricos em valores absolutos (L e L/s) e em porcentagem do predito (%) foram de:  $CVF = 0,99 \pm 0,31$ / $CVF\% = 37,25 \pm 7,31$ / $VEF1 = 0,60 \pm 0,25$ / $VEF1\% = 24,27 \pm 7,58$ / $PFE = 1,46 \pm 0,65$ / $PFE\% = 25,46 \pm 9,87$ / $FEF25-75 = 0,33 \pm 0,21$ / $FEF25-75\% = 11,0 \pm 6,95$ . Ao final da internação os escores CFCS e CFFS reduziram a pontuação ( $18,82 \pm 1,83$  e  $0,27 \pm 0,47$  pontos, respectivamente) e houve aumento dos parâmetros espirométricos, tanto em valores absolutos como em porcentagem do predito:  $CVF = 1,37 \pm 0,53$ / $CVF\% = 51,31 \pm 14,88$ / $VEF1 = 0,92 \pm 0,45$ / $VEF1\% = 37,48 \pm 15,04$ / $PFE = 2,44 \pm 1,28$ / $PFE\% = 43,41 \pm 18,0$ / $FEF25-75 = 0,59 \pm 0,50$ / $FEF25-75\% = 19,49 \pm 17,09$ . **Conclusão:** esses dados preliminares apontam para melhora da função pulmonar e de escores de exacerbação pulmonar aguda após tratamento com AIV em crianças com FC. Esses resultados corroboram com dados prévios da literatura científica e merecem a ampliação do tamanho amostral para aplicação de testes estatísticos.

### PO2 EVOLUÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA EM USO DE FÓRMULA HIPERCALÓRICA PARA LACTENTES

TEMA: NUTRIÇÃO

RENATA RODRIGUES GUIRAU; MARIA DE FÁTIMA SERVIDONI; FERNANDO LIMA MARSON; ELIZETE APARECIDA LOMAZI; VANESSA G. G. BRILHANTE  
UNICAMP

**Introdução:** Crianças com diagnóstico de fibrose cística apresentam maior risco nutricional, devido às características da doença, sendo necessário o estudo de intervenções para minimizar e/ou prevenir a desnutrição nesses pacientes, melhorando seu prognóstico e qualidade de vida, principalmente na primeira infância, que pode impactar na saúde a longo prazo. **Objetivo:** Avaliar a influência do uso de fórmula hipercalórica adequada para idade no ganho de peso de crianças com diagnóstico de FC de 0 a 2 anos de idade. Casuística e método: Pacientes em acompanhamento ambulatorial com idade entre 0 e 24 meses foram convidados a substituir o consumo de leite artificial por fórmula hipercalórica para lactentes durante 3 meses, mantendo o padrão habitual de consumo de leite e/ou fórmula infantil padrão. Dados de peso e estatura foram coletados em três momentos: três meses antes, durante e três meses após a suplementação. Foram excluídas crianças em aleitamento materno exclusivo ou que não aceitaram os termos da pesquisa, registrada pelo CEP Unicamp sob o número CAAE:56896116.0.0000.5404. A comparação dos valores de peso e estatura nos três períodos avaliados, em Z-score, se deu através do Teste de Friedman, adotando-se valor de  $p < 0,05$ . **Resultados:** Dos 24 pacientes com idade adequada em acompanhamento, 7 foram excluídos e 3 apresentaram sintomas gastrointestinais com o uso da fórmula e tiveram a participação interrompida. Então, 14 crianças finalizaram o estudo. A média de suplemento usado foi de 500mL por dia, representando 53% da necessidade calórica dos participantes, mantendo-se o volume de ingestão habitual da criança, bem como mantido o padrão da alimentação complementar e/ou aleitamento materno. Houve diferença significativa nas médias de peso (0,19, 0,32 e 0,21, respectivamente,  $p = 0,019$ ) e Índice de massa corporal (0,13, 0,32 e 0,63, respectivamente,  $p = 0,001$ ) nas avaliações antes, durante e depois da suplementação. Não houve diferença no ganho de estatura nos períodos avaliados. **Conclusão:** Apesar do curto tempo de suplementação, houve melhora significativa no ganho de peso e índice de massa corporal na amostra, o que não se refletiu na estatura, provavelmente pelo tempo de apenas três meses de uso da suplementação.

### PO3 CYSTIC FIBROSIS: A STUDY OF THE PHENOTYPIC AND GENOTYPIC NEWBORN'S PRESENTATION IN THE SOUTHERN BRAZIL.

TEMA: GENÉTICA

GRAZIELLE MOTTA RODRIGUES; THAIANE RISPOLI SERRANO; HELENA MOCELIN; TARCIANA GRANDI; MARIA TERESA VIEIRA SANSEVERINO; SIMONE MARTINS DE CASTRO  
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

In cystic fibrosis (CF), the clinical consequences usually begin before the birth of the individual with CF. Changes in the gastrointestinal system, pancreas, and respiratory

system are among the first clinical manifestations. The objective of this study is to describe the most frequent clinical, genotypic and laboratory characteristics in Rio Grande do Sul (RS) patients until the first medical evaluation. In this work, a cross-sectional and descriptive study of the newborns diagnosed with CF, screened by the Reference Service in Neonatal Screening in RS, between the years of 2012 and 2018, submitted to molecular study. The data were obtained from the analysis of medical records, laboratory data and clinical phenotypes obtained at the first consultation of the newborn. Epidemiological, anthropometric, laboratory and clinical data were collected, as well as the genetic data of the mutations found during the molecular analysis. Statistical analysis was performed using  $p > 0.05$ . In total, 61 patients were included, of whom 20% had low birth weight and only 9.8% were asymptomatic at the time of the first medical evaluation. Steatorrhea (31.1%), cough (29.5%) and meconium ileum (24.6%) were the most observed clinical manifestations and the median age at the first consultation was 35 days. Immunoreactive trypsinogen (IRT) had significantly lower values in neonates with a history of meconium ileus, and significantly higher in patients who had the p.Phe508del mutation. As for genotypic data, the p.Phe508del mutation was found in 66.7% of the total alleles studied in the newborns, and this mutation was observed in homozygous in 51.7% of the patients. In addition, it was observed that the cases of CF in the RS state are concentrated between the north and east regions. The interpretation of the genotype-phenotype relationship is still a challenge, since the isolated genetic analysis is not enough to predict the severity of CF. The great phenotypic heterogeneity can be explained due to the action of environmental influences and modifying genes. Further studies should be performed to better understand the effect of the genotype on the onset and evolution of the clinical manifestations of the individual with CF.

#### **PO4** COMPOSIÇÃO CORPORAL DOS PACIENTES ADULTOS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA EM CENTRO DE REFERÊNCIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO

TEMA: NUTRIÇÃO

**CRISTIANE BARBOSA CHAGAS DA SILVA COSTA; MONICA MULLER TAULOIS; MARCOS CESAR SANTOS DE CASTRO; MONICA DE CÁSSIA FIRMIADA; DANIELA DE SOUZA PAIVA BORGLI; SANDRA PEREIRA IMPAGLIAZZO**

UERJ

**Introdução:** O estado nutricional adequado é fundamental no prognóstico dos pacientes portadores de Fibrose Cística (FC). Outros métodos além da aferição do índice de massa corporal (IMC) podem trazer informações de grande relevância. **Objetivo:** Avaliar a adequação da composição corporal e descrever as características dos pacientes adultos portadores de Fibrose Cística (FC). **Método:** Estudo prospectivo, observacional, em uma coorte de pacientes adultos portadores de FC. Foram coletadas as seguintes informações: idade, sexo, peso, altura, IMC, colonização, manifestações extrapulmonares, atividade física e suplemento nutricional. A avaliação da composição corporal foi realizada pela densitometria óssea por dupla emissão com fontes de raio-x (DXA), no equipamento GE Healthcare Lunar iDXA, software Encore, versão 12.2. O estudo foi aprovado sob o parecer do Comitê de Ética em Pesquisa 52641415.9.0000.5259. As análises foram realizadas no software SPSS, versão 17. **Resultados:** Os dados preliminares deste estudo, que está em andamento, foram coletados de 15 pacientes, sendo 6 mulheres (40%) e 9 homens (60%), com idade de  $29,86 \pm 41$  anos,

IMC  $21,57 \pm 3,21$  kg/m<sup>2</sup>, sendo adequado em 73,3% (n = 11), com massa magra  $68,49 \pm 10,99$  % e massa gorda  $28,24 \pm 11,99$  %. Quanto a colonização 46,7 % (n = 7) apresentaram *Pseudomonas aeruginosa*. Sobre as manifestações extrapulmonares, 66,7 % (n = 10) com insuficiência pancreática, 26,7 % (n = 4) com doença hepática relacionada a FC (DHRFC) e 20 % (n = 3) com diabetes relacionado a FC (DRFC). 53,3 % (n = 8) relataram realizar atividade física e 53,3 % (n = 8) referem não utilizar suplemento nutricional, apesar de 4 destes pacientes terem recebido prescrição para suplementação. Quanto a composição corporal, sobre a massa magra, 100 % (n = 6) das mulheres e 88,9 % (n = 8) dos homens estão abaixo do recomendado. Para a massa gorda, 100 % (n = 6) das mulheres estão acima do recomendado e 55,6 % (n = 5) dos homens estão acima do recomendado. **Conclusão:** Esses dados iniciais apontam a importância de se investigar a composição corporal dos pacientes portadores de FC, pois ainda que o IMC seja de eutrofia, a distribuição corporal pode não ser adequada, principalmente relacionada a massa magra, que apresenta associação com a da função pulmonar, necessitando investimento para melhor adesão ao cuidado multidisciplinar, com ênfase no aporte proteico-calórico, preservação da função pulmonar e controle das manifestações extrapulmonares, proporcionando melhor qualidade de vida.

#### **PO5** PSICOPEDAGOGIA E FIBROSE CÍSTICA: DA AVALIAÇÃO A INTERVENÇÃO

TEMA: PSICOLOGIA

**ALEKSANDRA SALES; ENIO DIAS JÚNIOR; BIANCA FONSECA; EDICLEIA MASCARENHAS**

UFF

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, que até o momento não tem cura, e que junto às demais comorbidades da doença, exige cuidados especiais que necessitam de estratégias inovadoras e motivadoras. A Fibrose Cística afeta mais de 70.000 pessoas no mundo, e no Brasil, onde dados do Ministério da Saúde estimam aproximadamente 1,5 mil pessoas com Fibrose Cística. No Rio de Janeiro, em estudo de Cabello e colaboradores a incidência de FC foi estimada em 1: 6.902 nascidos vivos (Cabello et al., 1999). E este artigo tem por objetivo nortear o itinerário terapêutico de crianças com Fibrose Cística, a partir da perspectiva do acompanhamento psicopedagógico. Para tanto, foi feito um estudo teórico e metodológico onde participaram 6 crianças da mesma família de 4a10 anos todas com o diagnóstico de FC, em acompanhamento na Associação Carioca de Assistência a Mucoviscidose do Rio de Janeiro ACAMRJ. Os dados foram coletados por 6 meses com cada criança partindo-se do referencial do VISCA, mediante observação participante, entrevistas e confecções de materiais que permitiram a interação infantil. Foram utilizados recursos e materiais, como brinquedos, jogos, livros e revistas, materiais diversificados, devidamente limpos, esterilizados e individualizados. As atividades foram organizadas por meio de planejamento prévio, porém é preciso ressaltar que ele não é imutável – dependia do estado físico da criança. Buscou-se também identificar as principais habilidades e dificuldades de cada criança em relação ao que era esperado para a sua etapa do desenvolvimento. Como resultado, foi observado que o trabalho favoreceu a evolução da criança, pela possibilidade de poder brincar e ter atividades que não a deixassem afastadas do cotidiano de uma criança para sua faixa etária. A superação das prováveis perturbações psicológicas decorrentes da

modificação do seu ritmo normal de vida no período de hospitalização, através das atividades ludo pedagógicas, por meio do brincar, fez com que estas crianças saíssem da condição de vítimas e fossem estimuladas no desejo de retorno à vida normal, através dessa intervenção psicopedagógica, fator positivo que pode ser observado no tratamento e na reabilitação, auxiliando assim no tratamento médico também.

#### **PO6 O GRUPO ENQUANTO ESPAÇO DE ESCUTA, ACOLHIMENTO E REDE APOIO DOS CUIDADORES DE CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA VISANDO O PROTAGONISMO NO TRATAMENTO**

**TEMA:** PSICOLOGIA

**VANESSA GIMENES GOMES BRILHANTE; RENATA RODRIGUES GUIRAU; MARIA CECÍLIA SARAIVA; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO UNICAMP**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica recessiva, que leva a produção de secreções mucosas espessas favorecendo sintomas, sobretudo, pulmonares e gastrointestinais. O investimento em pesquisa tem proporcionado grande evolução no tratamento da fibrose cística com consequente aumento da sobrevida dos pacientes em acompanhamento. A mudança da faixa etária prevalente convoca os profissionais de saúde para que direcionem um olhar numa perspectiva multidisciplinar, dada à complexidade desta doença crônica. Além disso, o trabalho com os cuidadores e familiares se mostra de grande importância. A família precisa aprender a lidar com todas as implicações fisiológicas e emocionais que cercam a vida com FC. Nesta perspectiva, faz-se necessário um outro espaço além das consultas individuais realizadas ambulatorialmente. **Objetivo:** O objetivo desse grupo é promover um espaço de escuta e diálogo para os familiares a fim de fortalecer a adesão ao tratamento dos pacientes com FC. **Método:** Foi desenvolvida uma ação em grupo com os cuidadores das crianças com diagnóstico da doença através do Programa Nacional de Triagem Neonatal, sendo coordenada pela equipe multidisciplinar (nutricionista e psicóloga). O grupo teve início em agosto de 2017, acontece semanalmente nos dias em que os pacientes são atendidos no Ambulatório ao qual são vinculados. **Resultado:** A participação média é de quatro familiares em cada encontro. Nesse período, o grupo vem problematizando temas que representam desafios e questionamentos relevantes para o tratamento adequado da FC como: a descoberta da doença, complicações no início da vida, intervenções e procedimentos necessários ao tratamento, medo e ansiedade em relação ao futuro, interação social da criança e o contato com a história de vida de pacientes mais velhos. **Conclusão:** Assim, instituiu-se o grupo no ambulatório de FC, que tem como característica principal colocar equipe de saúde e familiares ou responsáveis legais numa relação direta, problematizando e estimulando o compromisso e a implicação de ambos na busca de soluções para as questões que envolvem a vida das pessoas com FC.

#### **PO7 AVALIAÇÃO DOS NÍVEIS DE ATIVIDADE FÍSICA DIÁRIA, DA FUNÇÃO PULMONAR E DA CAPACIDADE DE EXERCÍCIO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA E SAUDÁVEIS**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**MAIARA FARIAS BELUSSO; MARJANE CARDOSO; CAROLINE SCHMIDT; CAROLINA TAFFAREL; PAULO MARÓSTICA; PAULA MARIA EIDT ROVEDDER**  
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

**Objetivo:** Avaliar o nível de atividade física diária (NAFD), a função pulmonar e a capacidade de exercício em crianças e adolescentes com diagnóstico de fibrose cística (FC) e compara-los com crianças e adolescentes saudáveis. **Metodologia:** Estudo de caráter transversal com um grupo controle. Foram incluídas crianças e adolescentes clinicamente estáveis (6 até 18 anos) com FC, acompanhados no Ambulatório de Pneumologia Infantil de um hospital terciário no sul do país e pareados por idade e sexo com controles saudáveis de uma comunidade local. As avaliações incluíram a contagem diária de passos (usando um pedômetro validado para essa população pediátrica), o teste de caminhada de seis minutos (TC6M) e a espirometria. **Resultados:** Foram avaliados 70 crianças e adolescentes, 35 com diagnóstico de FC e 35 controles saudáveis, pareados para idade e sexo. A média de idade foi de  $11,6 \pm 2,9$  anos, 60% eram do sexo feminino e 91% relataram atividade física regular. Não houve diferença significativa no NAFD entre os grupos de pacientes e controle ( $p = 0,350$ ). O NAFD não diferiu significativamente entre os sexos na análise do grupo de pacientes com FC ( $p > 0,05$ ). Os pacientes apresentaram valores significativamente menores para o IMC ( $p = 0,04$ ), VEF1 em % do previsto e escore Z do VEF1 ( $p = 0,02$  e  $p = 0,010$ ). Na análise de correlações não houve diferença significativa entre o NAFD e os parâmetros clínicos estudados no grupo paciente ( $p > 0,05$ ). **Conclusão:** O estudo demonstrou que crianças e adolescentes com FC possuem o mesmo NAFD que saudáveis. Meninos e meninas com FC apresentaram mesmo NAFD quando estratificados por sexo e quando comparados com mesmo gênero saudáveis. Foram observadas diferenças entre o IMC, o VEF1 e variáveis dos testes da capacidade funcional entre os grupos sem magnitude clínica.

#### **PO8 COMPARAÇÃO DO TESTE DE CAMINHADA DE DOIS E DE SEIS MINUTOS NA AVALIAÇÃO DA DESSATURAÇÃO INDUZIDA PELO ESFORÇO E NA CAPACIDADE FUNCIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: RESULTADOS PRELIMINARES**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**JAQUELINE DE PAULA BORGES; LUCIANA SANTOS DE CARVALHO; HIGOR MELQUIADES; EVANIRSO AQUINO; MARTA CRISTINA DUARTE; CARLA MALAGUTI**  
UFJF

**Introdução:** O teste de caminhada de dois minutos (TC2) é bem menos validado do que o bem conhecido teste de caminhada de seis minutos na avaliação da capacidade funcional de doenças respiratórias crônicas como a Fibrose Cística (FC), e pode ser interessante por ser um teste curto. **Objetivos:** Comparar o TC2 com o teste de caminhada de seis minutos (TC6) na avaliação da dessaturação induzida pelo esforço e na capacidade funcional de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Método:** Crianças e adolescentes com FC, normoxêmicos ao repouso, realizaram avaliação clínica e antropométrica, espirometria, dois TC2 e dois TC6 em ordem aleatória. Medidas da distância caminhada, saturação de oxigênio (SO<sub>2</sub>), frequência cardíaca, dispnéia e fadiga nas pernas foram avaliadas. A dessaturação induzida pelo esforço foi estabelecida na detecção SaO<sub>2</sub> menor do que 88% e queda maior que 4% da SaO<sub>2</sub> basal durante os testes. **Resultados:** Foram envolvidos no estudo 42 pacientes com FC com idade de  $10,2 \pm 3,7$  anos, volume forçado em um segundo de  $2,1 \pm 0,8$  L e  $74,3 \pm 16,7$  %pred. A análise de concordância pelo X2 demonstrou 83,3% de concordância na avaliação da dessaturação induzida pelo esforço ( $p = 0,002$ ). Pacientes que dessaturaram no TC6

apresentaram menor distância caminhada dos que os que não dessaturaram (DTC6:  $536,9 \pm 83,1$  vs  $462,5 \pm 95,6$  m -  $p = 0,03$ ), porém no TC2 os pacientes que dessaturaram não apresentaram diferença na distância caminhada dos que os que não-dessaturaram (DTC2:  $168,3 \pm 27,0$  vs  $164,5 \pm 25,6$  m -  $p = 0,59$ ). Outras medidas incluindo frequência cardíaca e níveis de percepção de esforço foram comparáveis entre o TC6 e o TC2. **Conclusão:** O TC2 foi capaz de detectar a dessaturação esforço-induzida, porém não foi capaz de discriminar a capacidade funcional comparável ao TC6 em crianças e adolescentes com fibrose cística.

### PO9 CARACTERIZAÇÃO GENÉTICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA NO SUL DO BRASIL E DESCRIÇÃO DE MUTAÇÕES TRATÁVEIS

TEMA: GENÉTICA

**ELIANDRA DA SILVEIRA DE LIMA; LUÍSE SGARABOTTO PEZZIN; RENATA ONGARATTO; MATIAS EPIFANIO; LEONARDO ARAÚJO PINTO**  
PUCRS

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é a doença genética autossômica recessiva mais frequente em populações caucasianas, causada por variações na sequência do gene que codifica a proteína Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). Alguns protocolos incluem a avaliação genética complementar à triagem neonatal e ao diagnóstico clínico da fibrose cística, permitindo identificar pacientes elegíveis às terapias mutação-específicas. As variantes do CFTR são divididas em 6 classes de mutações, baseadas nos seus efeitos funcionais. **Objetivo:** Descrever as principais mutações identificadas no gene CFTR em pacientes acompanhados em um centro multidisciplinar de tratamento de Fibrose Cística no Sul do Brasil, bem como identificar mutações tratáveis. **Métodos:** Estudo transversal descritivo. A população incluiu crianças e adolescentes com diagnóstico de fibrose cística que apresentassem mutação no gene CFTR com pelo menos 2 alelos identificados. Os dados de genotipagem foram coletados a partir de registros em prontuários eletrônico e físico. **Resultados:** Foram incluídos 87 pacientes com fibrose cística com pelo menos 2 mutações identificadas. Destes, foram identificadas 3 mutações em 2 dos casos. A mutação mais frequentemente encontrada foi a DELTAF508, abrangendo 91 alelos (51,7%). A segunda mutação mais comum foi a R1162X (14 alelos - 7,9%), seguida das mutações G542X (8 alelos - 4,5%) e N1303K (7 alelos - 3,9%). Os homocigotos para a mutação F508del totalizam 30 pacientes (34,4%). Quanto às mutações de classes mais brandas, foram encontrados 5 alelos de classe III (2,8%), 6 alelos de classe IV (3,4%) e 3 de classe V (1,7%). **Conclusões:** As mutações do CFTR que foram identificadas com maior frequência foram F508del (classe II) e R1162X (classe I), respectivamente. As classes I e II apresentam um fenótipo de mais grave da doença. Mais da metade dos pacientes apresentou a mutação F508del em um dos alelos. Entre eles, os homocigotos para F508del somaram 34,4%, caracterizando-se como potenciais pacientes a serem tratados com Ivacaftor-Lumacaftor (potencializador/corretor). Sete pacientes (8%) são portadores de mutações responsivas ao Ivacaftor, sendo candidatos ao tratamento com este fármaco.

### PO10 CONCENTRAÇÃO DO IRT DE ACORDO COM A FUNÇÃO PANCREÁTICA

TEMA: BIOLOGIA CELULAR / FISIOPATOLOGIA / MODELOS ANIMAIS

**ALINE CRISTINA GONÇALVES; FERNANDO A. LIMA MARSON; JOSÉ DA SILVA NOGUEIRA JÚNIOR; ELIZETE AP. LOMAZI; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO; CARLOS EMILIO LEVY**  
FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS - UNICAMP

O tripsinogênio, forma precursora da enzima tripsina, é encontrado no suco pancreático. A tripsina é ativada por uma enteropeptidase encontrada na mucosa intestinal para formar a tripsina a qual é produzida pelo pâncreas. Ao atingir o duodeno, o tripsinogênio se transforma em tripsina inativa. De acordo com a literatura, na FC o aumento da tripsina sérica é secundário ao refluxo de secreção pancreática, provocado pela obstrução dos ductos pancreáticos. A elastase pancreática (EL-1) é inicialmente produzida como um zimogênio inativo e posteriormente ativada no duodeno pela tripsina. Quanto maior for a concentração de tripsinogênio menor será a concentração de EL-1. **Objetivo:** Observar se há relação entre o IRT e EL-1. **Métodos:** Participaram desse estudo 45 pacientes com diagnóstico de FC, atendidos no Centro Especializado de Referência em Fibrose Cística, que fizeram a dosagem do IRT e EL-1. A dosagem do IRT foi realizada de acordo com o Programa de Triagem Neonatal. A função pancreática exócrina foi avaliada pela dosagem de EL-1(Enzyme-Linked Immunosorbent Assay – ELISA) ScheBo® Pancreatic Elastase 1™ Stool Test, como preconiza o fabricante. Os dados foram processados com Software Statistical Package for Social Sciences® (SPSS) versão 16. As comparações das médias das variáveis entre os grupos foram realizadas pelo teste de Mann-Whitney. Aprovação Comitê de Ética da Universidade (nº157/2010). **Resultados:** A média de idade em anos dos pacientes FC (n = 45) foi 4,91, o DP = 1,83 e a mediana = 5. No grupo de pacientes com FC com insuficiência pancreática (n = 30) a idade em anos foi menor (média = 4,5; DP = 1,77; Mediana = 4) quando comparado com pacientes FC com SUFICIÊNCIA PANCREÁTICA (n = 15) [média = 5,73; DP = 1,7; Mediana = 5]  $p = 0,032$ . A concentração do IRT foi maior no grupo FC com insuficiência pancreática (média = 184,49ng/dL; mediana = 199ng/dL; DP = 92,58ng/dL; Amplitude total = 354,10ng/dL) quando comparado com o grupo com FC e SUFICIÊNCIA PANCREÁTICA (média = 159,33 ng/dL; mediana = 156,6ng/dL; DP = 71,23ng/dL; Amplitude total = 209,20 ng/dL)  $p = 0,363$ . Na dosagem do 2ºIRT:FC com Insuficiência Pancreática (média = 191,74 ng/dL; mediana = 155 ng/dL; DP = 119,01ng/dL; Amplitude total = 483,20 ng/dL) e FC com SUFICIÊNCIA PANCREÁTICA (média = 190,85ng/dL; mediana = 168,90ng/dL; DP = 106,82 ng/dL; Amplitude total = 406,80 ng/dL)  $p = 0,982$ . **Conclusão:** Nossos dados corroboram com os dados da literatura científica, quanto maior a concentração do IRT maior a de EL-1.

### PO11 ANÁLISE DESCRITIVA DOS PRINCIPAIS ACHADOS NA ULTRASSONOGRAFIA PULMONAR NA AVALIAÇÃO DA DOENÇA PULMONAR DA FIBROSE CÍSTICA

TEMA: PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA  
**ANDRESSA OLIVEIRA PEIXOTO; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; SÉRGIO SAN JUAN DERTKIGIL; RAQUEL POLO DERTKIGIL; TIAGO HENRIQUE SOUZA; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO**  
UNICAMP

**Introdução:** O uso da ultrassonografia pulmonar é bem estabelecido nas doenças agudas em serviços de emergência, e tem sido ampliado no manejo de doenças pulmonares crônicas, como a tuberculose, doenças císticas raras, e outras doenças com alteração difusa do parênquima pulmonar. O exame se baseia na identificação visual de artefatos e sua avaliação é pouca difundida, apesar de sua importância (baixo custo, realizado a leito, amplamente

disponível, avaliação seriada sem radiação ionizante, fácil realização e com aprendizado rápido). **Objetivo:** Descrever as imagens dos achados da ultrassonografia pulmonar adquiridos em uma casuística de pacientes com fibrose cística em um centro de referência. **Métodos:** Pacientes com fibrose cística foram avaliados para ultrassonografia pulmonar de acordo com os seguintes padrões: (i) padrão A, (ii) padrão B; (iii) consolidação; (iv) derrame pleural; (v) novos achados – irregularidades da pleura. Os padrões foram categorizados em: (i) síndrome intersticial (presença de apenas padrão B); (ii) misto (padrão B + consolidação); (iii) derrame pleural; (iv) ausência de alterações na ultrassonografia pulmonar (padrão A e presença de deslizamento pleural). A ultrassonografia pulmonar avaliou 12 regiões, e foi realizado por uma pneumologista e dois radiologistas da pediatria. **Resultados:** No estudo, 18 participantes com fibrose cística foram incluídos. O detalhamento dos dados obtidos, em imagens, está apresentado na figura 1. Na ultrassonografia pulmonar os pacientes foram classificados em: (i) acometimento misto – 13/18 (72,2%); (ii) acometimento misto + derrame pleural – 1/18 (5,6%); (iii) síndrome intersticial – 4/18 (22,2%). Na ultrassonografia pulmonar, todos os pacientes apresentaram o padrão B variando de 5/12 regiões acometidas, a todo o pulmão acometido. No entanto, a consolidação ocorreu no máximo em 3 regiões do pulmão em 5 participantes. Ao todo, 4 participantes não tiveram a presença de consolidação. O derrame pleural foi identificado em um paciente da casuística. **Conclusão:** Os achados em imagens da ultrassonografia pulmonar possibilitam avaliação da doença pulmonar, tendo como modelo, o nosso estudo na fibrose cística. Para a prática clínica, nosso estudo, pode viabilizar a divulgação e implementação desta ferramenta, na avaliação da doença pulmonar na fibrose cística e outras doenças crônicas, que afetam o parênquima pulmonar.

#### **PO12 AVALIAÇÃO DA MOBILIDADE TORÁCICA E SUA CORRELAÇÃO COM A PROVA DE FUNÇÃO RESPIRATÓRIA**

**TEMA: FISIOTERAPIA**

**CÁSSIO DANIEL ARAÚJO DA SILVA; MARIANA ARAÚJO GOES DA MOTA; ANA LÚCIA NUNES DINIZ; NELBE NESI SANTANA INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - FIOCRUZ**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, crônica e progressiva que acomete principalmente o sistema respiratório, gerando inflamação crônica e infecções recorrentes que levam a bronquiectasias e hiperinsuflação pulmonar. O tórax hiperinsuflado pode gerar compensações na coluna vertebral e na cintura escapular e pélvica, que podem ocasionar redução da mobilidade da caixa torácica, contribuindo para a exacerbação da dispneia e da fadiga, bem como para o declínio da função pulmonar. **ObjetivoS:** Avaliar a mobilidade torácica em crianças e adolescentes com FC e verificar a associação desta com as variáveis da prova de função respiratória (PFR). **Métodos:** Estudo transversal, observacional, descritivo, com crianças e adolescentes com FC colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. A mobilidade torácica foi avaliada através da cirtometria e do teste de sentar e alcançar (TSA). As medidas da cirtometria foram obtidas através da diferença entre a inspiração máxima e a expiração máxima nas regiões axilar, xifoide e umbilical. Já no TSA, a medida foi obtida com o paciente sentado com os joelhos estendidos, realizando um movimento à frente com o tronco e tentando alcançar com as mãos o maior deslocamento possível, medido em centímetros. As variáveis analisadas da PFR foram o

volume expiratório forçado do primeiro segundo (VEF1), a capacidade vital forçada (CVF) e a relação VEF1/CVF. Para correlacionar as variáveis da mobilidade torácica com as da PFR, foi utilizado o método de Spearman e o  $p < 0,05$  foi considerado estatisticamente significativo. **Resultados:** Foram avaliados 10 pacientes com idade média de 14,9 anos, 80% do sexo feminino, com VEF1, CVF e relação VEF1/CVF médios de  $66,6 \pm 20,4\%$ ,  $81,1 \pm 13,2\%$  e  $78,0 \pm 13,3\%$  dos valores preditos, respectivamente. A medida obtida no TSA foi de  $44,1 \pm 10,2\text{cm}$ , enquanto as diferenças entre a expiração máxima e inspiração máxima alcançadas na cirtometria foi de  $3,3 \pm 1,1\text{cm}$ ,  $3,5 \pm 1,3\text{cm}$  e  $3,7 \pm 1,1\text{cm}$  nas regiões axilar, xifoide e umbilical respectivamente. O TSA e a cirtometria não se correlacionaram entre si, porém observou-se correlação forte entre os testes e as variáveis da PFR, principalmente entre o TSA e o VEF1 (R:0,8;  $p:0,01$ ) e a CVF (R: 0,9;  $p:0,001$ ). **Conclusão:** A cirtometria e o TSA correlacionaram-se fortemente com a PFR, indicando a importância dessas medidas para a prática clínica, principalmente por serem testes de baixo custo e simples execução.

#### **PO13 SÍNDROME DA OBSTRUÇÃO INTESTINAL DISTAL EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA: EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO NOS ÚLTIMOS 16 ANOS**

**TEMA: GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA LILIAN HELENA POLAK MASSABKI; ELIZETE APARECIDA LOMAZI; NATASCHA SILVA SANDY; GABRIEL HESSEL; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS - UNICAMP**

**Introdução:** A Síndrome da Obstrução Intestinal Distal (SOID) é evento agudo que ocorre apenas em pacientes com Fibrose Cística (FC). Recentemente seus critérios diagnósticos foram atualizados, o que resultou na identificação de mais casos, valorizando a necessidade de maior suspeição diagnóstica. **Objetivos:** Descrever a casuística de SOID de um centro de referência nos últimos 16 anos, na tentativa de identificar fatores clínicos e laboratoriais que possam melhorar a acurácia diagnóstica. **Métodos:** Revisão de prontuários de 12 pacientes com FC. Coletados os seguintes dados: sexo, idade, idade na SOID, mutação genética da FC, estado de hidratação no evento, exacerbação pulmonar concomitante, antecedente de íleo meconial, presença ou não de insuficiência pancreática, índice de massa corpórea (IMC) no evento, tratamento utilizado, tratamento de manutenção, exame de imagem realizado, apresentação clínica e dose de lipase em uso. **Resultados:** Dos 12 pacientes, sete são homens, com total de 30 episódios de SOID. Houve recorrência em seis casos, sendo só dois em mulheres. Todos realizaram radiografia de abdômen e sete realizaram ultrassonografia ou tomografia. A mediana de idade ao diagnóstico foi de 13 anos (10 meses a 36 anos). A média de IMC foi de  $17,2\text{Kg/m}^2$ . Quanto à genética, 67% dos pacientes possuíam mutações graves. Íleo meconial ocorreu em 7/12 pacientes. Todos tinham insuficiência pancreática, sendo que 25% já eram diabéticos. A dose de lipase em uso variou de 2,9 a 17,9 mil UI/Kg/dia (mediana de 7,15). O tratamento clínico foi eficaz em 66,6% e cirurgia foi necessária em 4 pacientes. Apenas três episódios foram de obstrução completa. Desidratação foi descrita em apenas 33% dos casos e 41,6% tiveram exacerbação pulmonar associada. O tratamento clínico foi realizado preferencialmente com Polietilenoglicol via oral. A terapia de manutenção mais utilizada foi a Acetilcisteína. O tempo médio de seguimento foi de 7,1 anos. **Conclusão:** Todos os pacientes tiveram dois fatores de risco importantes

para **SOID**: insuficiência pancreática e genótipo grave. Íleo meconial como fator de risco para ocorrência, recorrência ou risco de tratamento cirúrgico permanece controverso. A forma de apresentação e o antecedente de eventos prévios de SOID também parecem ser fatores de risco e podem auxiliar para maior suspeição diagnóstica frente à possibilidade de novo evento obstrutivo.

#### **PO14 CARACTERIZAÇÕES FENOTÍPICAS E MOLECULARES DE CEPAS DE STAPHYLOCOCCUS AUREUS (MRSA) ISOLADAS AMOSTRAS RESPIRATÓRIAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

TEMA: MICROBIOLOGIA

**JANNAINA FERREIRA DE MELO VASCO; LARISSA VILAS BOAS DE OLIVEIRA; LORENA BEATRIZ EGG FERREIRA; LUIZA SOUZA RODRIGUES; LIANA ALVES DE OLIVEIRA; NELSON AUGUSTO ROSÁRIO FILHO**

UNIBRASIL

Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva causada por mutações no gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Entre os fenótipos observados estão danos nas propriedades viscoelásticas do muco respiratório, ocasionando distúrbios pulmonares e desenvolvimento de doença pulmonar supurativa, obstrutiva e progressiva. Em indivíduos com FC a prevalência de culturas respiratórias positivas para *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina (MRSA) aumentaram nos últimos anos nos centros de tratamento da FC no Brasil, com altos índices de morbidade e letalidade desses pacientes. Estudos transversais e epidemiológicos demonstraram que o MRSA está associado com função prejudicada do trato respiratório inferior, bem como o maior uso de terapias médicas para tratamento e erradicação da infecção. Este trabalho teve como objetivo caracterizar cepas de *Staphylococcus aureus*, isoladas de amostras de fibrocísticos, através de dois diferentes métodos fenotípicos e um método molecular para identificação do MRSA. Os isolados foram provenientes de amostras do trato respiratório inferior de pacientes diagnosticados com FC e acompanhados no Ambulatório de Fibrose Cística de um grande hospital universitário na cidade de Curitiba / PR, durante o período de Maio a Outubro de 2017. Foram realizadas provas bioquímicas microbiológicas padrões para caracterização de 146 cepas de *S. aureus*. Para a detecção do MRSA foram utilizados dois testes fenotípicos, crescimento em Ágar Cromogênico MRSA® e Teste de disco-difusão com Cefoxitina. A caracterização molecular se deu pela detecção do gene *mecA* por reação em cadeia da polimerase (PCR). De 146 cepas analisadas, trinta e sete (25,3%) cresceram no Ágar Cromogênico MRSA® e doze (8,2%) delas foram resistentes frente ao teste com disco de Cefoxitina. Assim, de acordo com os resultados desses dois testes analisados houve discordância de vinte e cinco (17,1%), quando comparamos um método com outro. Na caracterização molecular, as 12 amostras resistentes no teste de cefoxitina foram *mecA* positivas. A identificação apropriada do MRSA colonizador das vias áreas e potencial patógeno é de extrema importância para o início de uma correta antibioticoterapia, pois riscos de tratamento prolongado e indiscriminado da aquisição de MRSA incluem o surgimento de novas estirpes, sendo assim, cada vez mais resistentes e com uma maior toxicidade relacionada ao tratamento.

#### **PO15 PERFIL GENÉTICO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA E ÍLEO MECONIAL EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

TEMA: COMPLICAÇÕES DA FC

**ELISA SILVEIRA REBELO GRILLO; ANDRESSA OLIVEIRA PEIXOTO; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; ADYLEIA APARECIDA DALBO CONTRERA TORO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO**

UNICAMP

**Introdução:** O íleo meconial é uma complicação perinatal da fibrose cística sendo um marcador da evolução da doença e com pequena associação com fatores ambientais. Na fibrose cística a presença de variantes patogênicas no gene CFTR é fator de risco para a comorbidade, sendo que sua presença denota no direcionamento para a identificação de variantes com maior gravidade, principalmente de classe I, II e/ou III. **Objetivo:** descrever o perfil genético de pacientes com fibrose cística e íleo meconial em um centro de referência de acordo com a prevalência de mutações patogênicas no gene CFTR. **Métodos:** foi realizado um estudo retrospectivo para averiguar a presença de íleo meconial nos prontuários. Concomitantemente, foi identificada a presença de variantes no gene CFTR, pelo sequenciamento de nova geração, nos indivíduos descritos como portadores da condição clínica, a saber, íleo meconial. **Resultados:** Em nossa casuística, 32/202 (15,8%) pacientes apresentaram íleo meconial. Nos pacientes com íleo meconial, houve a prevalência de mutações no CFTR reconhecidamente patogênicas e de classe I,II e/ou III. No perfil genético, temos: 13 pacientes F508del/F508del; 4 F508del/G542X; 2 F508del/1717-1G > A. Nos demais pacientes houve a presença de genótipos únicos, caracterizando a elevada heterogeneidade genética em nossa casuística, sendo eles: F508del/R1066C; F508del/R334W; F508del/Y1092X; F508del/R347P; F508del/Del14b,Dup17A; F508del/G21+1G > T; S466X; R1070Q/G542X; F508del/2184del\_A; F508del/Q1238X; F508del/R334W; R1162X/N1303K; G542X/desconhecido. Apenas 1 paciente não teve a identificação de variantes patogênicas no gene CFTR. **Conclusão:** O íleo meconial é um marcador clínico que pode indicar a presença de variantes patogênicas no gene CFTR antes do sequenciamento genético. Além disso, devido a elevada associação com a presença de mutações mais graves, pode ser um fator que determina o entendimento do prognóstico do paciente.

#### **PO16 RELAÇÃO ENTRE VARIÁVEIS DE COMPOSIÇÃO CORPORAL E PARÂMETROS ESPIROMÉTRICOS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

TEMA: FISIOTERAPIA

**JULIANA CARDOSO; JANAINA CRISTINA SCALCO; ELIANA BARBOSA; MONIQUE FERREIRA GARCIA; FABRIZIO CAPUTO; CAMILA ISABEL SANTOS SCHIVINSKI**

UNIVERSIDADE DE ESTADO DE SANTA CATARINA - UDESC

**Introdução:** pacientes com fibrose cística (FC) sofrem influências em sua composição corporal devido à má-absorção de nutrientes e a presença de inflamação crônica envolvida na progressão da doença. **Objetivo:** verificar relação entre variáveis de composição corporal e parâmetros espirométricos em crianças e adolescentes com FC. **Métodos:** estudo analítico transversal, incluiu crianças e adolescentes (6 a 14 anos) com diagnóstico de FC, clinicamente estáveis segundo escores específicos. Inicialmente os participantes realizaram o exame de bioimpedância para avaliação da composição corporal - massa magra (MM), massa gorda (MG) e índice de massa corporal (IMC). Em seguida, realizaram a espirometria segundo as normas da American Thoracic Society (ATS) e considerou-se a porcentagem dos valores preditos de capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) e pico de fluxo expiratório (PFE),

de acordo com Polgar et al (1971) e Knudson et al (1976). A análise estatística foi realizada por meio do software IBM SPSS versão 20.0. A distribuição dos dados foi verificada por meio do teste Shapiro-Wilk e, para a correlação das variáveis utilizou-se o teste de Pearson e classificação de Dancey e Reidy (2013). Adotou-se nível de significância de 5% para todos os testes. **Resultados:** participaram 27 pacientes ( $10,17 \pm 2,24$  anos), sendo 19 meninos. A média do IMC foi de  $15,72 \text{ kg/m}^2$ , do escore de Schwachman (ES) 87,77 pontos, VEF1 72,45%, CVF 83,33%, MM 81,85% e MG de 18,14%. A variável MM, expressa em valores absolutos, apresentou correlações positivas significativas com os parâmetros de CVF ( $r = 0,46$ ;  $p = 0,01$ ), com o VEF1 ( $r = -0,43$ ;  $p = 0,02$ ) e PFE ( $r = 0,44$ ;  $p = 0,01$ ). A MG em valor absoluto não apresentou correlação significativa com nenhum dos parâmetros espirométricos analisados, bem como seu valor em percentual do predito, e de MM e de IMC. **Conclusão:** variáveis de composição corporal dessa amostra de crianças e adolescentes com FC, classificada como excelente no escore de gravidade da doença, parecem não se relacionar com parâmetros de função pulmonar, quando normalizadas em valores preditos. Evidencia-se uma melhor correlação da variável MM, quando comparada ao IMC.

**PO17 FOCOS DE ATUAÇÃO DO SERVIÇO DE PSICOLOGIA DO HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO NO CUIDADO AO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA E SUA FAMÍLIA**

**TEMA:** PSICOLOGIA

**SIMONE SCHEIBE; CHARLENE KNAUL; ELINETE ANACLETO; LUÍSA TODESCHINI; ISADORA LINS PORTO DANTAS**

**HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

**Introdução:** A atuação da psicologia, no ambulatório e internação dos pacientes com Fibrose Cística (FC) no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), tem como alvo de cuidado o sistema familiar como um todo, considerando as relações que se dão a partir do momento em que a família é impactada emocionalmente pelo diagnóstico de FC; passando a acompanhá-la em seus aspectos psicológicos a fim de que haja uma boa adesão ao tratamento e incremento da qualidade de vida do paciente e seu grupo familiar. **Objetivo:** descrever os focos de atuação do Serviço de Psicologia no cuidado aos pacientes com FC e suas famílias. **Método:** relato de experiência com abordagem descritiva e qualitativa. **Resultados:** Considerando uma atuação longitudinal, citam-se os seguintes eixos temáticos e seus pontos de atenção: 1) Momento Diagnóstico: 1.1 Elaboração do luto, 1.2 Viabilização da condição psicológica para o tratamento, 1.3 Adaptação familiar à nova rotina, 1.4 Estratégias de enfrentamento; 2) Comportamento de adesão: 2.1 Apropriação cognitiva e emocional do tratamento, 2.2 Construção de um significado positivo para o tratamento, associado a projetos de vida para além da doença, 2.3 Orientação para aquisição de hábitos visando aprimoramento da adesão; 3) Processo de Transição: 3.1 Proporcionar a inserção e o protagonismo do paciente pediátrico em seu processo de saúde, 3.2 Estímulo à autonomia, responsabilidade e autocuidado em nível crescente, considerando as etapas do desenvolvimento; 4) Situações específicas: 4.1 Internações frequentes, procedimentos invasivos e suas repercussões psíquicas, 4.2 Triagem de complicações psicológicas e/ou psiquiátricas e encaminhamentos; 5) Terminalidade: 5.1 Elaboração de sentimentos associados à finitude; 5.2 Expressão de preocupações e desejos do paciente e família, 5.3 Suporte ao luto. **Conclusão:** A atuação da Psicologia contribui para a integralidade

do cuidado, favorecendo o melhor enfrentamento das situações críticas e desafios cotidianos na realização do tratamento. Deste modo, colabora para a qualidade de vida e para a prevenção de complicações psicológicas oriundas da vivência com a doença crônica.

**PO18 IN SILICO EFFECT EVALUATION OF UNKNOWN SIGNIFICANCE MUTATIONS IN CYSTIC FIBROSIS**

**TEMA:** CFTR

**THAIANE RISPOLI SERRANO; LEONARDO ARAÚJO PINTO; PAULO JOSÉ CAUDURO MARÓSTICA; JOSÉ EDUARDO VARGAS MUÑOZ; MAURÍCIO MENEGATTI RIGO**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL**

Mutations in the CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) gene may cause changes in the CFTR protein, leading to clinical manifestations of cystic fibrosis (CF). The detection and characterization of these mutations continue to expand worldwide, as these studies improve diagnosis, follow-up, personalized treatment and genetic counseling. Due to the importance of early diagnosis and the diversity of mutations present in the CFTR gene, this work aims to evaluate in silico the effect of non-synonyms mutations of unknown significance found in patients with typical clinical signs of CF in southern Brazil. First, we retrieved from Protein Data Bank a CFTR structure experimentally resolved through Electronic Cryomicroscopy (PDB ID: 5UAK). We also gathered from literature four CFTR structures representing different conformational states generated by homology modeling. The UCSF Chimera program was used to perform in silico mutations in each one of the protein structures in the following positions: G576A, T351S, I467F, S158N and T1057A. In addition, we also analyzed the number of contacts with neighboring residues before and after the residue modification. The effect of mutations in terms of energy variation ( $\Delta\Delta G$ ) was inferred from the PositionScan command of the FoldX program. The  $\Delta\Delta G$  values of the mutations were pooled according to previous studies as stabilizing mutations ( $\Delta\Delta G < -0.5 \text{ kcal/mol}$ ), neutral mutations ( $\Delta\Delta G [-0.5, 0.5] \text{ kcal/mol}$ ) and destabilizing mutations ( $\Delta\Delta G > 0.5 \text{ kcal/mol}$ ). It was observed that mutations led to the loss of interactions with nearby residues, suggesting a lower protein stabilization, except by the glycine to alanine exchange at position 576 (G576A), which maintained the same number of contacts independent of the structure analyzed. Regarding energy variation, mutations T351S, I467F, S158N and T1057A appeared in one or more structures as being destabilizing. Interestingly, in the 5UAK structure all mutations appeared to be stabilizing or neutral, possibly due to the low resolution of the structure or the conformational state that the structure was at the moment, emphasizing the importance of using an approach that evaluates different conformational states of the CFTR. The in silico evidences point to a possible pathogenic role of these mutations. Other studies such as coarse-grained molecular dynamics analysis may provide us with more data to evaluate the individual role of each mutation in the CFTR protein.

**PO19 ESTADO NUTRICIONAL E FATORES ASSOCIADOS EM LACTENTES COM FIBROSE CÍSTICA NOS DOIS PRIMEIROS ANOS DE VIDA**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**RENATA RODRIGUES GUIRAU; ELIZETE APARECIDA LOMAZI; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO**

**UNICAMP**

**Introdução:** A fibrose cística é uma doença genética, que afeta diretamente o estado nutricional dos pacientes,

principalmente no início da vida, cursando com risco aumentado para desnutrição crônica. **Objetivo:** Avaliar a relação do estado nutricional com variante genética, idade ao início do tratamento, presença de infecção por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e função pancreática (FP) em crianças com fibrose cística nos dois primeiros anos de vida. **Métodos:** Foram analisados registros de crianças com diagnóstico de fibrose cística em 5 momentos: ao nascer, aos 6, 12, 18 e 24 meses. Foi utilizada a análise de variância ANOVA para comparar as médias de Score Z de peso, estatura e IMC em cada período, com intervalos de confiança de 95%. **Resultados:** Dados de 40 crianças mostraram a idade média na primeira consulta foi de 66,9 ( $\pm$  34,73) dias. Do total, 62,5% (n = 25) iniciaram o tratamento antes dos 60 dias de vida; 22,5% (n = 9) entre 61 e 90 dias; e 15% (n = 6) após esse período. As médias de Score Z de peso, estatura e IMC foram significativamente diferentes entre os três grupos ao nascer (p = 0,02; p = 0,006; p = 0,002 respectivamente) e aos 6 meses de idade (p = 0,008; p = 0,04; p = 0,03, respectivamente), sendo que o grupo de início mais tardio obteve piores médias. Em relação aos períodos avaliados, houve diferença entre as médias de Score Z de peso e IMC (p = 0,0001 e p = 0,00005 respectivamente), sendo os valores mais baixos encontrados aos 6 meses de vida, o que se normaliza a partir dos 12 meses. Em 20% (n = 8) das crianças foram encontrados dois alelos para F508del, 55,2% (n = 23) de crianças heterozigotas para essa variante e 21,6% (n = 9) com outras mutações. Houve diferença significativa nas médias de Score Z para peso e estatura entre os três grupos (p = 0,014 e p = 0,005, respectivamente) apenas no sexto mês de vida, sendo que o grupo “outras variantes” apresentou menores médias de peso e estatura. Houve diferença nas médias de Score Z de peso entre crianças com exame positivo para PA apenas aos 6 meses de idade (p = 0,03). Nas demais avaliações, a presença de PA não mostrou impactar no estado nutricional. Não houve diferença entre o estado nutricional de acordo com a FP em nenhum período da avaliação. **Conclusão:** A FP e a presença de PA não apresentaram influência direta no estado nutricional, enquanto que a idade ao início do tratamento e a variante genética podem ser associadas a maior risco de baixo peso e baixo IMC, principalmente nos seis primeiros meses de vida.

#### **PO20** PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA COM BAIXA ADESÃO MEDICAMENTOSA ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA

TEMA: PSICOLOGIA

**LUCAS ROCHA ALVARENGA; SABRINA SAYURI SUZUKI; VANESSA GIMENES GOMES BRILHANTE; RENATA RODRIGUES GUIRAU; ALINE CRISTINA GONÇALVES; GABRIEL HESSEL**  
UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS - UNICAMP

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma condição progressiva que, apesar da melhoria das terapêuticas, permanece sem cura. O avanço na expectativa de vida se deve à adesão ao uso de medicações e terapias multidisciplinares. A adesão corresponde, usualmente, à medida em que o comportamento do paciente se aproxima das recomendações prescritas e varia com idade, tipo e quantidade das terapias, número de comorbidades, condição socioeconômica, relação do paciente com os cuidadores e profissionais, além de condições psicológicas e cognitivas dos pacientes. Embora esse tema seja bastante estudado, nenhuma intervenção foi padronizada para melhoria da adesão. Dessa forma, são necessárias pesquisas qualitativas para decifrar a complexidade desse

parâmetro. **Objetivo:** Traçar o perfil epidemiológico dos pacientes com FC e baixa adesão medicamentosa, baseado nas variáveis: idade, sexo, idade ao diagnóstico, número de internações (2016-2017), comorbidades associadas (diabetes mellitus, doença do refluxo gastroesofágico e doença hepatobiliar) e indicação de transplante pulmonar.

**Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo, baseado na análise de prontuários e dispensação de medicação na farmácia de alto custo. “Baixa adesão medicamentosa”: pacientes que não retiraram, de forma regular e contínua, as medicações Dornase Alfa (DA) e Enzimas Pancreáticas (EP) na farmácia nos últimos 6 meses.

**Inclusão:** diagnóstico confirmado de FC; pacientes com indicação do uso de DA e EP; acompanhamento regular no serviço e com baixa adesão medicamentosa. **Resultados:** O serviço possui 142 pacientes com FC. Desses, 36 preenchem os critérios de inclusão, 16 do sexo feminino e 20 masculino. A idade variou entre 1 e 42 anos (média: 16,83; mediana:16) e idade ao diagnóstico entre 1 mês e 31 anos (média: 7,93; mediana: 5,5). Na amostra, 11 (30,5%) apresentaram comorbidades associadas e 1 (0,02%) está em fila de transplante pulmonar. Apenas 6 (0,16%) pacientes internaram no período avaliado. **Conclusão:** A dispensação assídua de medicações pode ser um indicador do uso regular, contribuindo para um tratamento efetivo. Apesar da baixa adesão estar relacionada com maior número de internações e comorbidades, esse achado não se confirmou neste estudo. Porém, o maior índice de baixa adesão se concentra em adolescentes, dado encontrado na literatura mundial. Uma maior casuística e investigação detalhada pode reverter em estratégias individuais ou coletivas para melhoria desses parâmetros.

#### **PO21** MANIFESTAÇÕES GASTROINTESTINAIS EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA, DETECTADAS PELA TRIAGEM NEONATAL, ATENDIDAS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA.

TEMA: COMPLICAÇÕES DA FC

**MARIANA MOLINA JUNQUEIRA; GABRIELA BOGADO MANHÃES; IEDA REGINA LOPES DEL CIAMPO; REGINA SAWAMURA; ROBERTTA KELLY MARQUES FERREIRA; MARIA INEZ MACHADO FERNANDES**  
HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE RIBEIRÃO PRETO

A insuficiência pancreática (IP) é a manifestação gastrointestinal mais comum da Fibrose Cística (FC), que atinge múltiplos órgãos, podendo ocasionar esteatorréia, baixo ganho pômulo-estatural, desnutrição proteico-calórica (DPC) e deficiência de vitaminas lipossolúveis. Distúrbios hidroeletrólíticos, anemia hipoalbuminêmica, íleo meconial, constipação intestinal, doença do refluxo gastroesofágico (DRGE), síndrome da obstrução intestinal distal (DIOS), pancreatite recorrente e alguns graus de hepatopatia também podem estar presentes. **Objetivo:** Avaliar as manifestações gastrointestinais dos pacientes com FC detectados pela triagem neonatal (TNN).

**Metodologia:** Estudo transversal, descritivo. Dados acessados dos prontuários dos pacientes diagnosticados com FC detectados pela TNN, fevereiro/2010 a dezembro/2018, atendidos em Centro de Referência do estado de SP. Variáveis: presença de distúrbios hidroeletrólíticos, IP, DRGE, anemia hipoalbuminêmica, Doença hepática relacionada à FC (DHRFC), diagnóstico DPC, constipação intestinal (CI), Síndrome da Obstrução Intestinal Distal (DIOS) e íleo meconial (IM). Análise: variáveis categorizadas em dicotômicas (sim/não) e cálculo percentual. **Resultados:** Das 47 crianças, todas já tinham apresentado alguma manifestação gastrointestinal. Distúrbios hidroeletrólíticos ocorreram em 36 (76,6%); IP em 28 (59,6%); DRGE em 17 (36,2%); anemia

hipoalbuminêmica em 14 (29,8%), DHRFC em 14 (29,8%); desnutrição em 11 (23,4%); CI em 9 (19,1%); IM em 7 (14,9%); nenhum caso de DIOS. **Discussão:** Distúrbios hidroeletrólíticos foram frequentes, propiciados pelo clima quente da região. A IP foi elevada, concordando com estudos que estimam sua presença em 2/3 dos lactentes ao nascimento e de até 85% em graus variáveis no decorrer da vida. Mesmo com elevado percentual de anemia hipoalbuminêmica, a maioria não apresentava características clínicas avançadas dessa manifestação. DHRFC esteve presente na primeira década de vida. O diagnóstico de desnutrição, mostra que o início precoce da reposição enzimática associado à dieta hiperproteica e hipercalórica com suplementação de vitaminas é fundamental para a melhor evolução da doença. DRGE, CI e IM também estiveram presentes. **Conclusão:** Mesmo participando dos programas de TNN para FC, os pacientes apresentaram manifestações gastrointestinais. O programa de TNN é importante para o diagnóstico precoce da FC e intervenção, com impacto na morbimortalidade, melhorando consideravelmente o prognóstico.

#### **PO22 AVALIAÇÃO DA AUDIÇÃO: AUDIOMETRIA DE ALTAS FREQUÊNCIAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** COMPLICAÇÕES DA FC

**PAULA MARIA MARTINS DUARTE; GABRIEL HESSEL; ANTÔNIO FENANDO RIBEIRO; MARIA FRANCISCA COLELLA DOS SANTOS UNICAMP**

A Fibrose Cística é uma doença autossômica recessiva que afeta as glândulas exócrinas. Essas glândulas, quando produzem secreções viscosas, causam manifestações, principalmente respiratórias e digestivas. As vias aéreas se tornam, de maneira crônica, colonizadas por bactérias. Eles provocam bronquite, bronquiectasia, fibrose pulmonar e conseqüente insuficiência respiratória. O uso de aminoglicosídeos é comum ao tratamento. Essa classe de drogas provoca risco para o desenvolvimento de perda auditiva neurossensorial. O objetivo deste estudo foi analisar a audição periférica de crianças e adolescentes com fibrose cística e comparar os resultados obtidos na avaliação audiológica básica e na audiometria de altas frequências entre os grupos estudados. O projeto foi aprovado por comitê de ética e financiado. Foram avaliados 88 sujeitos, sendo 44 com fibrose cística, com idades entre 7 e 20 anos e 44 pacientes da mesma faixa etária sem a doença que constituíram o grupo controle. Todos os pacientes com a doença tiveram colonização pela bactéria *Pseudomonas aeruginosa* e fizeram uso de antibióticos aminoglicosídeos. Os procedimentos realizados foram a meatoscopia, imitanciometria, audiometria tonal liminar e audiometria de altas frequências. Na imitanciometria e na audiometria tonal liminar, encontramos resultados compatíveis com a normalidade em todas as frequências em 100% dos pacientes. Ao analisar o grupo de estudo, não houve diferença nos limiares entre os gêneros masculino e feminino. Não foi detectada diferença entre os limiares auditivos das orelhas direita e esquerda e, por esse motivo, a média das orelhas foi utilizada para representar esses limiares. Quando comparados os limiares auditivos obtidos na audiometria tonal liminar (250-8.000 Hz) e audiometria de altas frequências (9.000-20.000 Hz) entre os grupos, foram observados limiares mais elevados no grupo estudo, com as maiores diferenças ocorrendo nas altas frequências. Esses achados demonstram a importância do uso da audiometria de altas frequências na monitorização de pacientes com fibrose

cística. Valores limiares aumentados na audiometria de altas frequências são achados importantes na avaliação auditiva de pacientes com fibrose cística. Esses resultados podem indicar danos causados pelo uso constante de aminoglicosídeos no tratamento da doença e que não são observados na audiometria tonal realizada rotineiramente na prática clínica.

#### **PO23 EVOLUÇÃO PONDERAL, APÓS ORIENTAÇÃO DIETÉTICA, EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA AVALIADOS PARA TRANSPLANTE PULMONAR**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**ROBERTA GARCIA DE OLIVEIRA FERNANDES; ANNA CAROLINA DI CREDDO ALVES; LIS PROENÇA VIEIRA; RICARDO HENRIQUE DE OLIVEIRA BRAGA TEIXEIRA; MARCOS NAOYUKI SAMANO INSTITUTO DO CORAÇÃO- HCFMUSP**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, decorrente da mutação do gene CFTR, que leva a alterações pulmonares, pancreáticas e intestinais, comprometendo o estado nutricional. Uma das alternativas de tratamento é o transplante de pulmão (TXP). Estudos mostram forte relação entre o estado nutricional pré-operatório e a mortalidade após TXP, mostrando que pacientes com Índice de Massa Corporal (IMC) inferior a 17kg/m<sup>2</sup> antes do TXP têm maior risco de morte após a cirurgia. **Objetivo:** Verificar a evolução ponderal durante um ano de acompanhamento nutricional em pacientes com FC, avaliados para transplante pulmonar, que necessitavam de ganho de peso para a cirurgia. **Método:** Estudo retrospectivo, incluindo pacientes com diagnóstico de FC, adultos, de ambos os sexos, avaliados pela equipe de TXP do InCor, com IMC < 17Kg/m<sup>2</sup>, acompanhados no ambulatório de nutrição com o mínimo de dois atendimentos por um ano ou mais, que iniciaram o tratamento dietético até julho de 2017. Foram calculadas a ingestão calórica dos avaliados, com base no recordatório alimentar da primeira consulta, e as necessidades energéticas, estimadas pelas fórmulas específicas para FC. Também coletadas informações sobre o uso de suplementos e/ou gastrostomia (GTT) e desfecho clínico. Tais variáveis foram analisadas para verificar possível correlação com ganho de peso durante o acompanhamento nutricional. **Resultados:** Foram avaliados 12 indivíduos, com média de idade de 25 anos, 75% do sexo feminino. 83% usavam suplemento e 25% utilizaram GTT. Deles, 83% apresentaram adequação entre consumo e necessidade energética. Ganharam peso 66,6% dos avaliados. Quanto ao desfecho, 41,7% transplantaram e 16,7% foram a óbito. Todos os que transplantaram ganharam peso e atingiram o IMC mínimo para TXP (17kg/m<sup>2</sup>), critério para inclusão em lista TXP, não havendo diferença significativa entre quem tomou ou não suplemento e fez uso ou não de GTT. Houve perda de peso, antes e após o acompanhamento nutricional, mas quem transplantou, ganhou peso ( $\pm$  2,1Kg) **Conclusão:** Todos os pacientes que foram para TXP ganharam peso, independente do uso de terapias coadjuvantes, ressaltando a importância da adequação do estado nutricional no TxP

#### **PO24 PERCEPÇÃO DE PAIS/RESPONSÁVEIS SOBRE A QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA UTILIZANDO O DISABIKIDS - MÓDULO FIBROSE CÍSTICA.**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**VIVIANE SOARES; PEDRO HENRIQUE DE ALMEIDA SILVA; MARCOS VINÍCIUS DE SOUSA FERNANDES; AMANDA PAIVA DA SILVA; IGOR PEREIRA MACHADO; PATRÍCIA ESPINDOLA MOTA VENÂNCIO CENTRO UNIVERSITÁRIO DE ANÁPOLIS - UNIEVANGÉLICA**

**Introdução:** A percepção subjetiva dos pais/responsáveis sobre a qualidade de vida (QV) de crianças

com fibrose cística (FC) pode oferecer subsídios para melhor assistência dos filhos e dos pais que em muitas circunstâncias se encontram sobrecarregados e possuem a mesma percepção em relação aos filhos. **Objetivo:** avaliar a percepção do pais/responsáveis sobre a qualidade de vida de crianças/adolescentes com FC e verificar a correlação da QV com as variáveis sócio-demográficas. **Métodos:** Participaram do estudo 29 pais/responsáveis (um homem e 28 mulheres) de crianças com FC. Nos dias de consulta das crianças/adolescentes, eles responderam um questionário específico – DISABIKIDS (módulo Fibrose Cística) que possui versão proxy validado para pais. O questionário possui dez questões com resposta tipo likert, que avaliam a percepção dos pais sobre qualidade de vida dos filhos com FC. Quatro itens são relacionados ao domínio impacto da doença sobre os aspectos físicos (percepção de esforço e dispneia) e seis itens relacionados ao domínio tratamento (ingestão de enzimas, realizar fisioterapia, ir a consultas médicas). Os escores do questionário foram descritos em percentual. O coeficiente de Spearman verificou a correlação entre os domínios impacto e tratamento com a idade dos pais, idades das crianças/adolescentes e o número de filhos. O valor considerado de  $p$  foi  $< 0,05$ . **Resultados:** A idade média dos pais foi 34,3 (11,5) anos, número de filhos 2 (2) e idade dos filhos 66,6 (50,6) meses. Dos avaliados, 19 (65,5%) eram casados, três (10,3%) separados e sete (24,1%) outras formas. Com relação ao domínio impacto oito pais/responsáveis e no domínio tratamento, quatro pais consideraram a QV dos filhos inferior a 50%. Em contrapartida, cinco pais acharam que não há impacto da doença sobre a QV dos filhos e, somente dois acharam que o tratamento não influencia na QV. Quando o estado civil dos pais foi estratificado em casado e solteiros, os pais/responsáveis casados possuem uma percepção melhor da QV dos filhos no domínio tratamento (casados: 76,5% (23,3) e solteiros 57,5% (24,3),  $p = 0,049$ ). Houve correlação negativa entre a idade dos filhos ( $r = -0,51$ ,  $p = 0,004$ ) e o número de filhos ( $r = -0,55$ ,  $p = 0,002$ ) com o domínio impacto da doença (tabela 1). **Conclusão:** Os pais casados possuem uma melhor percepção da QV de seus filhos. Houve uma correlação negativa entre o domínio impacto com a idade dos filhos e o número de filhos dos pais/responsáveis.

#### **PO25 PESQUISA FENOTÍPICA DA FORMAÇÃO DE BIOFILME EM STAPHYLOCOCCUS AUREUS ISOLADOS DE AMOSTRAS RESPIRATÓRIAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.**

**TEMA: MICROBIOLOGIA**

**JAINAINA F. DE MELO VASCO; DANAYLA SANTOS DA COSTA; MONICA QUEKES SCHNITZLER; LUIZA SOUZA RODRIGUES; CARLOS ANTÔNIO RIEDI; NELSON AUGUSTO ROSÁRIO FILHO UNIBRASIL**

A Fibrose Cística (FC), também denominada mucoviscidose, é uma doença hereditária autossômica recessiva definida pelo comprometimento sistêmico das glândulas exócrinas, sendo o pulmão o local preponderante de manifestação da doença. As infecções pulmonares da fibrose cística (FC) são crônicas e difíceis de erradicar. *Staphylococcus aureus* é um dos patógenos respiratórios mais prevalentes em pacientes com FC e está associado a resultados desfavoráveis, pois apresenta vários fatores de virulência, dentre eles a capacidade de formação de biofilme. O biofilme é definido como uma comunidade de microrganismos contidos em uma matriz extracelular polissacarídica associados a superfícies bióticas ou abióticas. Estudos apontam potencial associação entre

a capacidade de formar biofilme e dificuldades no tratamento, com consequente piora no prognóstico da doença. O presente estudo teve como objetivo avaliar a capacidade de formação de biofilme por método fenotípico em cepas de *S. aureus* isolados do trato respiratório de pacientes com FC. Os isolados foram provenientes de amostras do trato respiratório inferior de pacientes diagnosticados com FC e acompanhados no Ambulatório de Fibrose Cística de um grande hospital universitário na cidade de Curitiba / PR, durante o período de Maio a Outubro de 2017. Foram realizadas provas bioquímicas microbiológicas padrões para caracterização de 23 cepas de *S. aureus*. A produção de biofilme foi determinada por método fenotípico realizado em tubo tipo falcon com interpretação visual, após o cultivo dos microrganismos em caldo BHI enriquecido com 8% de glicose, incubação por 24 horas em estufa bacteriológica a  $35 \pm 2$  °C, lavagem com tampão fosfato-salino, coloração com solução cristal de violeta (0,1%) e última etapa de lavagem com água destilada. Os resultados revelaram que 47,82% (11) das cepas analisadas tinham a capacidade de formar biofilme, sendo observada a cor lilás na parede do tubo. Biofilmes são difíceis de serem removidos e/ou eliminados e funcionam como uma fonte de infecções recalcitrantes, além de contribuir para uma alta tolerância ao tratamento com antibióticos, sendo a sua pesquisa relevante por contribuir no mau prognóstico dos pacientes.

#### **PO26 ANÁLISE DA VARIABILIDADE DA FREQUÊNCIA CARDÍACA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: FISIOTERAPIA**

**PITIGUARA DE FREITAS COELHO; PÂMELA REIS VIDAL; JOSÉ LUCAS SOUZA RAMOS; ROBERTA RIBEIRO BATISTA BARBOSA; MÁRCIO VINÍCIUS FAGUNDES DONADIO UNIFESP**

**Introdução:** No paciente com fibrose cística, os episódios de infecções respiratórias são recorrentes, acarretando no declínio da função pulmonar e alteração do estado nutricional, que são fatores determinantes de prognóstico. Estudos evidenciam a existência de correlação entre alterações na variabilidade da frequência cardíaca e mortalidade em indivíduos com diversas condições clínicas, porém há poucas evidências que relacionam a atuação do sistema nervoso autônomo em pacientes com Fibrose cística. **Objetivo:** Analisar a variabilidade da frequência cardíaca e a capacidade de exercício em indivíduos com fibrose cística. **Método:** Trata-se de um estudo transversal, realizado com 30 crianças e adolescentes com diagnóstico de fibrose cística atendidos em uma clínica escola de Fisioterapia do município de Vitória, Espírito Santo. A análise foi realizada através de frequência absoluta e testes estatísticos no programa Stata versão 12.0. **Resultados:** A maior parte da amostra era do sexo masculino, do interior do estado, de raça parda e com IMC classificado em eutrofia. Foi observado diferenças estatisticamente significante entre as variáveis de variabilidade da frequência cardíaca (VFC) em repouso e exercício. Houve diminuição durante o momento do exercício dos seguintes parâmetros da VFC: SDNN (modulação simpática e parassimpática), RMSSD (parassimpática), pNN50 (parassimpática). Além disso, houve aumento durante o exercício dos parâmetros: LF (simpático), HF (nervo vago), e LF/HF (simpático e parassimpático). Não houve correlação significante entre as variáveis de VFC com escore z da altura e escore z do IMC. **Conclusão:** Pode-se observar que o indivíduo com fibrose cística possui grande dificuldades na realização de exercícios físicos e que o sistema nervoso autônomo gera

uma resposta simpática a este momento, mostrando que há um dificuldade de adaptação e uma má resposta a esse período.

### **PO27** EVOLUÇÃO DA MORTALIDADE POR FIBROSE CÍSTICA DE 1979 A 1995 (CID 9) E DE 1996 A 2016 (CID 10) NO BRASIL.

**TEMA:** EPIDEMIOLOGIA

**ALINE DESSIMONI SALGADO; BIANCA VAZ MICHERINO; CARMEN LÚCIA ANTÃO PAIVA; GLÓRIA REGINA DA SILVA E SÁ**  
UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva multissistêmica. No Brasil sua incidência foi estimada em 1:7000 nascimentos, com variações regionais. Diante desse cenário, é importante analisar a evolução da mortalidade notificada por FC para traçar o perfil de notificação de óbitos por essa doença no país. **Objetivo:** Investigar a evolução da mortalidade por FC no Brasil utilizando-se os códigos 277 e E84 (CID9 e 10, respectivamente), sem e com idade de corte de 44 anos. **Método:** Trata-se de um estudo ecológico baseado em dados coletados no SIM/DATASUS referentes às declarações de óbito (DO) tendo como causa básica a FC nos períodos referentes ao CID 9 e 10. Usou-se a idade de corte (IC) de 44 anos como sobrevida máxima dos portadores de FC, já que, segundo o Ministério da Saúde, atualmente, apenas 50% dos pacientes com FC vivem até os 30 anos, sendo a expectativa de vida de aproximadamente 15 anos. Dados demográficos foram coletados do IBGE e organizados utilizando o programa Excel (Microsoft®) para investigar a evolução do número de DO por 100 mil habitantes. **Resultados:** Os resultados demonstram que houve aumento no número absoluto de DO por FC no CID9 e 10. Entretanto, não seria esperado aumento no número de óbitos, pois se trata de uma doença genética. Os resultados referentes ao CID 9, sem e com IC de 44 anos, mostraram taxas de mortalidade de FC/ 100.000 habitantes, relativamente estáveis. Analisando-se as taxas mortalidade / 100.000 habitantes no CID 10, com IC de 44 anos, nota-se que houve uma relativa estabilidade, com leve aumento ao longo dos anos. No entanto, essas taxas no CID 10, sem IC, aumentaram, indicando um desvio do padrão esperado para doenças genéticas em grandes populações. **Conclusão:** Observou-se que a FC sofreu modificações no número e nas idades de óbitos notificados, principalmente na análise do CID 10. Isso pode ser explicado não só pelo melhor conhecimento da doença, devido à obrigatoriedade da Triagem Neonatal a partir de 2013, mas também pela alteração no SIM referente aos códigos de registro de óbito por FC no CID 10 (J84 para FC idiopática e E84 para FC clássica), pois a partir de 44 anos taxa de mortalidade volta a crescer.

### **PO28** ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS SUBMETIDAS À TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA E ATENDIDAS EM AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA.

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**IEDA REGINA LOPES DEL CIAMPO; REGINA SAWAMURA; LUIZ ANTONIO DEL CIAMPO; MARIA INEZ MACHADO FERNANDES HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) pode afetar o estado nutricional (EN), pela insuficiência pancreática (IP) e processos inflamatórios/infeciosos pulmonares crônicos, entre outros agravos. Alterações do EN pioram a função pulmonar. Sua detecção mais precoce, geralmente pela Triagem Neonatal (TNN), melhora as chances de manutenção do EN. **Objetivos:** Comparar o EN de

crianças atendidas em ambulatório de referência para FC, previamente submetidas à TNN. **Método:** estudo transversal, recuperando dados do prontuário. Incluídas as crianças detectadas com FC típica (2 dosagens de cloro no suor > 60 mEq/L) ou atípica (uma ou 2 dosagens de cloro no suor entre 30-60 mEq/L ou 1 dosagem > 60 e 1 entre 30 e 60, com manifestações clínicas), atendidas em ambulatório de referência no estado de São Paulo em 2017. **Variáveis:** caracterização da FC (típica/atípica), TNN falso negativo (sim/não), íleo meconial e/ou gastrostomia prévia (sim/não), esteatócrito > 2% (sim/não), gênero (M/F); idade ( $\leq 2/2$  anos). Indicadores avaliação EN: E/I; P/I e P/E (VN  $\geq -2$ ); P/E avaliado até 5 anos vida. Análise descritiva: cálculo de percentuais e medianas (min; max). Cálculos dos indicadores nutricionais: Programas Anthro e Anthro plus. A correlação entre os indicadores nutricionais e demais variáveis foi calculada pelo teste de Kruskal Wallis. Adotado  $p \leq 0,05$  como nível de significância. **Resultado:** 42 crianças: 22 (52,4%) M; 32 (76,2%) IP; 39 (92,9%) FC típica; 3 (7,1%) TNN falso negativo; 6 (14,3%) íleo-meconial/gastrostomia: [(5) íleo/(1)gastrostomia]; 73,8%(31) > 2 anos. EN (VN  $\geq -2$ ): 83,3%(35/42) E/I; 100%(25/25) P/E; 92,9%(39/42) P/I; 100%(42) IMC/I. Medianas (min;max): E/I -0,4 (-3,9;1,5); P/E 0,63 (-1,83;1,85); P/I -0,30 (-2,7; 2,8) e IMC/I 0,36 (-1,56; 3,16). Não houve correlação do EN com as demais variáveis. **Conclusão:** os indicadores nutricionais foram adequados, considerando-se a amostra, já que suas medianas apresentaram-se na faixa de adequação da normalidade. Entretanto, mesmo 100% apresentando adequado IMC/I, o indicador E/I (83,3% com níveis de adequação) sugeriria casos de desnutrição pregressa. Os valores mínimos de E/I e P/I localizaram-se abaixo dos níveis de adequação. Manifestações particularmente graves presentes nos pacientes que são direcionados aos centros que proporcionam atendimento em nível terciário, além dos próprios aspectos sociais, devem ser sempre consideradas a fim de se individualizar e aperfeiçoar o tratamento para a obtenção dos melhores resultados.

### **PO29** SINTOMAS PRECOSES DETECTADOS NO NEONATO/CRANÇA PORTADORA DE FIBROSE CÍSTICA DURANTE A TRIAGEM NEONATAL

**TEMA:** ENFERMAGEM

**RENATA RODRIGUES GUIRAU; SANDRA CRISTINA VEIGA DE OLIVEIRA SANTOS; CRISTIANE MARIA CARVALHO LOPES; JULIANA CORREA CAMPOS BARRETO; VANESSA GOMES GIMENES BRILHANTE; VITÓRIA RÉGIA PINHEIRO**

UNICAMP

**Introdução:** Os programas de triagem neonatal são fundamentais para a identificação de doenças no recém-nascido, favorecendo a detecção precoce dos sintomas e a melhora na qualidade de vida das pessoas. Tosse crônica, esteatorréia e suor salgado, dificuldade de ganho de peso, dor abdominal, íleo meconial, icterícia prolongada são algumas das manifestações clínicas da Fibrose Cística (FC), cuja gravidade e a frequência são variáveis. Atualmente, a triagem neonatal para FC é realizada com a análise dos níveis sanguíneos da tripsina imunorreativa (IRT) em duas amostras e o diagnóstico dos casos suspeitos é feito pela dosagem de cloretos no suor ou Teste do Suor (TS). **Objetivo:** Identificar os sintomas apresentados precocemente pela criança portadora de FC através de Consulta de Enfermagem, durante o processo de confirmação diagnóstica da doença. **Método:** Estudo descritivo, retrospectivo, realizado em um serviço de referência em triagem neonatal do interior do estado de São Paulo, no período de 2010 a 2017. Foram incluídos

pacientes que realizaram a Consulta de Enfermagem, incluída na Triagem Neonatal do local do estudo, com posterior confirmação diagnóstica através do teste do suor. Foram incluídas crianças com dois IRTs alterados quando passaram por Consulta de Enfermagem. Foram excluídos os pacientes que, mesmo com diagnóstico de FC não passaram por consulta de enfermagem antes da realização do TS. **Resultados:** No período de 2010 a 2017, ocorreram 34 casos confirmados de FC com dois IRTs alterados + dois TS positivos, sendo que 41,1% (n = 14) apresentaram algum sintoma, 44,1% (n = 15) não apresentaram sintomas e 14,75% (n = 5) não passaram por Consulta de Enfermagem. Foram identificados 10 sintomas diferentes, conforme apresentado na Tabela 1. Dos pacientes sintomáticos, 28,56% (n = 4) tinham apenas 1 sintoma, 49,98% (n = 7) tinham de 2 a 3 sintomas e 21,42% (n = 3) tinham mais que 3 sintomas no momento da consulta. **Conclusão:** Observou-se um alto percentual de crianças que apresentaram pelo menos 1 sintoma relacionado à FC antes da confirmação diagnóstica, sendo que metade dos pacientes sintomáticos apresentaram 2 a 3 sintomas no momento da consulta. Os principais sintomas identificados estão relacionados ao sistema respiratório e dificuldade de ganho de peso.

#### **PO30** FREQUÊNCIA DA MUTAÇÃO F508DEL EM PACIENTES ENCAMINHADOS PELO SERVIÇO DE TRIAGEM NEONATAL NO ESTADO DE SANTA CATARINA

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**EDUARDO PIACENTINI FILHO; NORBERTO LUDWIG NETO; LUIZ ROBERTO AGEA CUTOLO; JOSÉ EDUARDO PEREIRA FERREIRA; LOUISE LAPAGESSE DE CAMARGO PINTO; VINICIUS RENE GIOMBELLI HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

**Introdução:** a fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva com acometimento multissistêmico. O gene da FC localiza-se no braço longo do cromossomo 7 e codifica uma proteína denominada CFTR (cystic fibrosis conductance regulator). Mais de 2000 mutações podem interferir no funcionamento da proteína. A mais frequente ocorre por uma deleção de um resíduo de fenilalanina na posição 508 (F508del). Esta mutação pertence a classe II e está relacionada a alterações no transporte da proteína CFTR até a membrana celular e cursa com manifestações fenotípicas significativas. **Objetivo:** descrever a frequência da mutação F508del nos pacientes portadores de fibrose cística encaminhados pelo Serviço de Triagem Neonatal no Estado de Santa Catarina. **Método:** estudo retrospectivo descritivo. Foram selecionados os pacientes encaminhados pelo Serviço de Triagem Neonatal com uma ou duas amostras de tripsina imunorreativa alteradas e, posteriormente, teste do suor confirmando o diagnóstico de fibrose cística no período entre janeiro de 2004 e dezembro de 2018 no Estado de Santa Catarina. **Resultados:** foram incluídos neste estudo 121 pacientes. Quarenta e oito pacientes (39,7%) eram homocigotos para a mutação F508del e 43 pacientes (35,5%) portavam a mutação F508del em heterocigose. Dezenove pacientes (15,7%) apresentavam outras mutações e 11 (9,1%) estavam sem as mutações identificadas até a finalização deste trabalho. **Conclusão:** a mutação F508del foi identificada em noventa e um pacientes (75,2%). Destes, 48 pacientes (39,7%) em homocigose e 43 pacientes (35,5%) em heterocigose. A determinação dos diversos genótipos tem relevância para o aconselhamento genético das famílias, para a criação de políticas públicas com a oferta de painéis específicos de acordo com a frequência em determinada população, na

correlação genótipo/fenótipo e na indicação de terapias específicas.

#### **PO31** PERFIL DOS PACIENTES ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERENCIA PEDIÁTRICO: 3 ANOS DE FOLLOW UP

TEMA: EPIDEMIOLOGIA

**FERNANDA MAYRINK GONÇALVES LIBERATO; LUANA DA SILVA BAPTISTA ARPINI; ROBERTA DE CÁSSIA NUNES CRUZ MELOTTI; FERNANDA BARBOSA DOS SANTOS MALINI**

**HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA**

**Introdução:** A fibrose cística é uma doença genética grave e multissistêmica, que vem evoluindo com melhora do diagnóstico e tratamento com base no perfil clínico dos pacientes. **Objetivo:** Descrever a evolução do perfil clínico dos pacientes no período de 3 anos. **Método:** Estudo seccional, com dados de prontuários dos pacientes com fibrose cística acompanhados em 2016, 2017 e 2018 no Centro Pediátrico de Fibrose Cística do Espírito Santo. Foram calculadas as frequências das variáveis: Média de idade, vínculo atual (em acompanhamento, transferidos e óbitos), manifestações clínicas; colonização bacteriana em vias aéreas e estado nutricional. **Resultados:** A média de idade dos pacientes em 2016 foi de 8,2 anos, enquanto em 2017 foi de 9,08 e em 2018 de 8,23. Nos anos de 2016, 2017 e 2018, respectivamente, o número de pacientes que iniciaram acompanhamento no centro foram 11, 2 e 10, permanecendo em acompanhamento 91, 86 e 85, tendo ainda 5, 4 e 1 transferidos para o centro de adultos, e 1, 2 e 1 evoluíram a óbito. No que tange às manifestações clínicas, 93,8% dos pacientes apresentaram manifestações pulmonares, 70,1% insuficiência pancreática e 22,7% polipose nasal em 2016, enquanto esses valores em 2017 foram 71%, 77,4% e 31,2% e em 2018 foram 76%, 73% e 27%, respectivamente. Quanto às colonizações, em 2016 39,2% dos pacientes não eram colonizados, 41,2% era colonizado por *Staphylococcus Aureus* sensível a Oxacilina (SASO), 16,5% por *Pseudomonas Aeruginosa* (PA) e 3,1% por microorganismos multirresistentes (MM). Em 2017 observou-se 15,1% não colonizados, 63,4% colonizados por SASO, 17,2% por PA e 4,3% por MM. Em 2018 as frequências de colonização foram, na mesma ordem, de 23%, 48,3%, 19,5% e 9,2%. Em relação ao estado nutricional, os resultados mostram que ao longo dos anos, houve uma redução da prevalência de eutrofia, com aumento do percentual tanto de magreza, como de excesso de peso. Observa-se que em 2016, 92,8% dos pacientes estavam eutróficos, 5,2% magros e 2,1% com magreza acentuada, sem caso de excesso de peso. Enquanto que em 2017, 88,2% estavam eutróficos, 8,6% magros, 2,2% com magreza acentuada e 1,1% com sobrepeso. Já em 2018, observa-se que 81,6% estavam eutróficos, 11,5% magros, 2,3% com magreza acentuada e 4,6% com excesso de peso, classificados pelo de índice de massa corpórea para a idade. **Conclusão:** O acompanhamento periódico dos pacientes permite o conhecimento do perfil destes, bem como visualizar sua evolução.

#### **PO32** PREVALÊNCIA DE ESTEATOSE HEPÁTICA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA E ASSOCIAÇÃO COM O ESTADO NUTRICIONAL

TEMA: NUTRIÇÃO

**AMANDA OLIVA GOBATO; ANA CAROLINA JUNQUEIRA VASQUES; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; ROBERTO MASSAO YAMADA; GABRIEL HESSEL**

**UNICAMP**

**Introdução:** O termo doença hepática na FC é inespecífico e tem sido empregado para descrever um amplo espectro

de alterações hepatobiliares incluindo a esteatose hepática. Essa alteração é citada nas casuísticas com uma frequência de 20% a 60%. Embora a etiopatogênese na maioria dos pacientes seja desconhecida, ela tem sido associada com deficiências nutricionais específicas, alteração no metabolismo de fosfolípido e desnutrição.

**Objetivo:** Determinar a prevalência de esteatose hepática (EH) em crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) e associar com o estado nutricional. **Métodos:** Estudo transversal com crianças e adolescentes com diagnóstico de FC. Foram aferidos o peso e altura para o cálculo do IMC e classificação do estado nutricional. A circunferência do braço (CB), a dobra cutânea tripital (DCT) e a circunferência muscular do braço (CMB) foram empregadas para avaliação da composição corporal. A ultrassonografia abdominal foi realizada para o diagnóstico de EH. Os testes estatísticos empregados foram o teste t de Student, Mann-Whitney e Qui-quadrado, com nível de significância de 5%. **Resultados:** Dos 50 pacientes avaliados, 18 (36%) apresentaram EH (Grupo A) e 32 (64%) sem EH (Grupo B). Para as médias de idade (Grupo A - 13,3 ± 5,0 anos e Grupo B - 11,7 ± 5,0 anos), IMC (Grupo A 18,0 ± 4,1 e Grupo B 15,7 ± 3,8) e DCT (Grupo A - 8,4mm ± 3,5 e Grupo B - 7,0mm ± 2,5), não houve diferença significativa entre os grupos. A média da CB e da CMB diferiram significativamente entre os grupos, sendo mais elevada no grupo com EH com valor de p respectivos de 0,047 e 0,043. **Conclusões:** É alta a frequência de EH em pacientes com FC e não está relacionada com a desnutrição segundo os parâmetros de IMC, DCT e CMB. Os valores de CB e CMB indicaram maior reserva de massa muscular nos pacientes com EH.

### PO33 PANCREATITE COMO COMPLICAÇÃO DA FIBROSE CÍSTICA: CASUÍSTICA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA

TEMA: PANCREATITE

LILIAN HELENA POLAK MASSABKI; GABRIEL HESSEL; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; ROBERTO JOSÉ NEGRÃO NOGUEIRA; CARLOS EMILIO LEVY

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS - UNICAMP

**Introdução:** O pâncreas assume relevância na Fibrose cística (FC), pois suas secreções mais viscosas destroem o órgão e predis põem a pancreatites. **Objetivo:** Descrever casos de pancreatite em pacientes com FC e correlacionar com antecedente de íleo meconial, mutação genética, valor de esteatócrito e elastase fecal. **Método:** Coleta de dados do prontuário e do laboratório do hospital. Foram usados os testes de Mann-Whitney e Qui-quadrado para análise estatística. **Resultados:** De 220 pacientes, foram excluídos 76 por dados incompletos - N final de 144, com idade variando de 2 meses a 45 anos (46% sexo feminino). Sete pacientes (5%) apresentaram pancreatite (43% sexo masculino), com média de idade de 7,3 anos e mediana de 6 (DP = 5,3). Entre esses, 6 eram heterozigotos para a mutação F508del e 1 era homozigoto. Apenas um paciente que teve pancreatite apresentou íleo meconial, não mostrando correlação entre os dados. Seis tiveram esteatócrito coletado, sendo a média de 23,6% e a mediana de 9,09% (DP = 23,6). Dos 137 indivíduos que não tiveram pancreatite, 114 tiveram esteatócrito dosado, com média de 17,82% e mediana de 14,29% (DP = 11,98). Os valores de esteatócrito entre pacientes com e sem pancreatite não tiveram diferença estatística ( $p > 0,05$ ). Entre os 7 pacientes com pancreatite, 5 tiveram elastase fecal dosada, sendo a média de 154,72µg/g, com mediana de 68,89 (DP = 162,7). Entre os 137 pacientes que não tiveram pancreatite, 69 tiveram elastase fecal coletada, com média de 141,46µg/g e mediana de 42,5 (DP =

195,63). Os valores de elastase entre pacientes com e sem pancreatite não tiveram diferença estatística ( $p > 0,05$ ). Ainda, não houve relação significativa entre ocorrência de pancreatite e valor de elastase  $> 200\mu\text{g/g}$  ( $p > 0,05$ ). Entretanto, dos 5 pacientes que tiveram pancreatite e elastase fecal coletada, 2 possuíam elastase  $> 200\mu\text{g/g}$ .

**Conclusão:** A pancreatite é complicação grave que, apesar de pouco frequente na amostra, continua sendo relevante. Os resultados sugerem associação entre a mutação F508del e ocorrência de pancreatite. A ausência de associação entre valores de elastase fecal ou esteatócrito e ocorrência de pancreatite pode ser explicada talvez pelo baixo número de pacientes com essa complicação na amostra. O fato de 40% dos pacientes com pancreatite terem suficiência pancreática (elastase  $> 200\mu\text{g/g}$ ) indica que essa complicação pode ocorrer em qualquer paciente com FC, independente da função do órgão.

### PO34 TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DO MARANHÃO: EVOLUÇÃO EM 5 ANOS

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

DENISE MARIA COSTA HAIDAR; MARIA JULIANA RODOVALHO DORIQUEI; HUGO JOSÉ ALVES; JENILSON MOTA DA SILVA

UFMA

**Introdução:** A dosagem do Tripsinogênio Imunorreativo (TIR) na Triagem Neonatal (TN) possibilita o diagnóstico e tratamento precoces da Fibrose Cística (FC). Em 2012, foi implantada a fase III do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) no Maranhão pelo Sistema Único de Saúde (SUS). **Objetivos:** Avaliar a cobertura da triagem no Estado; conhecer a distribuição dos casos com triagem positiva; identificar a idade na 1ª e 2ª coletas; o tempo entre coleta e o processamento; idade na liberação do resultado; número de testes de suor realizados e os desfechos.

**Metodologia:** Trata-se de estudo descritivo retrospectivo do período de 2012 a 2017. Participaram do estudo crianças com a 1ª coleta de IRT alterada, crianças com as duas coletas alteradas e as que foram impossibilitadas de fazer a 2ª coleta por desfechos diversos. Os dados foram obtidos das fichas individuais e boletins do Serviço Estadual de Referência para Triagem Neonatal (SERTN). Em 2016, houve interrupção dos exames de junho a outubro por falta de kits, o que justifica a ausência dos dados deste período. Informações sobre o teste do suor (Wescor) foram restritas aos boletins do SERTN por indisponibilidade do laboratório credenciado. Foi calculada a média e a mediana dos dados. **Resultados:** A cobertura da Triagem Neonatal (TN) para FC variou de 56,3 a 80,2%. Os exames positivos predominaram no interior do Estado em frequência que variou de 33,4 a 83,3 % nos 5 anos. No mesmo período, a idade das crianças na 1ª coleta variou de 07 a 15 dias de vida. A idade na 2ª coleta variou de 27 a 92 dias. O tempo médio entre a coleta e a chegada ao laboratório variou de 7 a 20 dias. A idade dos pacientes à época do resultado final variou de 35 a 111 dias. No total, constam 33 crianças sem informação sobre o teste do suor e 13 com o teste realizado. Entre os triados, há registro de 30 óbitos, 20 destes com apenas a 1ª TIR. Dos 13 testes realizados, 06 foram positivos. **Conclusão:** A TN no Maranhão avança de forma lenta desde a sua implantação. As variáveis analisadas não estão em conformidade com as recomendações atuais de precocidade do diagnóstico e tratamento. A gravidade torna-se maior, considerando que a maior parte dos triados são do interior do Estado, o que implica em deslocamento retardado das amostras, bem como das crianças para o atendimento, restrito à capital. Os números sinalizam ao poder público necessidade de

intervenções imediatas que otimizem a TN e assistência adequadas.

### PO35 SEQUENCIAMENTO GENÉTICO COMPLETO FALSO-NEGATIVO: RELATO DE CASO

TEMA: PNEUMOLOGIA

**SUELEN SANTOS CAMARGO; LEONARDO ARAUJO PINTO; KATCHIBIANCA BASSANI WEBER; DEBORA MARIA PILAU PHILIPPSEN; BRUNA FREIRE ACCORIS; RAFAEL PURPER ORTIZ PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATOLICA DO RIO GRANDE DO SUL**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença multissistêmica, de caráter recessivo, ligado a mutações no gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Apresenta-se, muitas vezes, com alteração em exames de triagem neonatal, necessitando, por isso, investigação complementar. Dentre os exames indicados, está a pesquisa de eletrólitos no suor e sequenciamento genético. **Relato de Caso:** Paciente feminina, pais consanguíneos (primos), apresentou exame de triagem neonatal alterado, com tripsinogênio imunorreativo (IRT) de 405 ng/mL nos primeiros dias de vida, associado a manifestação de íleo meconial no período neonatal. Aos 40 dias de vida, coletado teste do suor com Cloro com 72mmol/L. Iniciado acompanhamento em serviço terciário especializado aos 2 anos de idade, com nova coleta de eletrólitos no suor (Cloro de = 105,2 mmol/L). Solicitado, portanto, sequenciamento genético que demonstrou resultado negativo. Paciente manteve acompanhamento em centro especializado, com terapia adequada e coletas de exames de rotina. Durante o acompanhamento, apresentou infecções respiratórias, além de colonização de orofaringe por bactérias comuns no manejo de Fibrose Cística, como *P. aeruginosa*. Considerando o quadro clínico com apresentação clássica para Fibrose Cística, foi solicitado novo sequenciamento genético do gene CFTR. Em novo exame, apresentou de deleção nos éxons 19 a 21, em homozigose. **Comentários:** A Fibrose Cística tem diversas apresentações e o sequenciamento genético tem permitido estudo de mutações e sua relação com apresentações clínicas da doença. Por outro lado, o sequenciamento genético negativo na presença de sintomas clássicos deve ser interpretado com cuidado. Existem situações específicas associadas ao risco de resultados falso-negativos. Nestas situações, as mutações intrônicas ou grandes deleções devem ser suspeitadas, especialmente em famílias com histórico de consanguinidade e, portanto, maior risco de homozigose para mutações infrequentes.

### PO36 TERAPIA INALATÓRIA: PRESCRIÇÃO E CUIDADOS NOS CENTROS BRASILEIROS DE TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA

TEMA: FISIOTERAPIA

**EVANIRSO DA SILVA AQUINO; ANNE EMANUELE P. ROQUE; LARISSA F. ANDRADE; ROSIANE S. SILVA; TAINÁ JORGE O. PEREIRA; NÚCLEO NOVAS MEDICAÇÕES E NEBULIZADORES - GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS EM FIBROSE CÍSTICA HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II - FHEMIG / PUC MINAS - BETIM**

A terapia inalatória (TI) utilizada de maneira correta, proporciona maior efetividade no tratamento de pacientes com Fibrose Cística (FC), assim é fundamental que a equipe multidisciplinar indique o melhor dispositivo e oriente seu uso de acordo com as diretrizes de cuidados. O objetivo do estudo foi avaliar: o nível de conhecimento e cuidados com a TI. A concordância entre os aparelhos utilizados e os indicados na bula dos medicamentos nos

Centros de Tratamento em FC do Brasil. Foi realizado uma avaliação qualitativa através de um questionário semiestruturado, com 14 questões divididas em três sessões, enviado via e-mail aos profissionais dos Centros. 100% dos entrevistados usaram os critérios de eficiência do nebulizador para prescrever os dispositivos e 73% consideraram a presença dos nebulizadores na bula da medicação. Foi observado um alto nível de discordância, variando de 29% à 90% entre os nebulizadores disponíveis para uso e aqueles indicados na bula. O fisioterapeuta se destaca como responsável pela orientação da TI, e em todos os centros, os pacientes são orientados verbalmente nos cuidados com os dispositivos. A avaliação do funcionamento adequado dos sistemas, está relacionada ao desfecho clínico, melhora da função pulmonar e relato do paciente. Existe um alto grau de conhecimento sobre os princípios da prescrição e cuidados com os nebulizadores, contudo, nota-se grande discordância na utilização dos dispositivos presentes na bula das medicações.

### PO37 MUTAÇÕES DO GENE CFTR EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA

TEMA: GENÉTICA

**SÔNIA MAYUMI CHIBA; MARCELA DUARTE DE SILLOS; DÉBORA TOLAINI PINTO PIMENTEL; BEATRIZ NEUHAUS BARBISAN; CLOVIS EDUARDO TADEU GOMES**

UNIFESP

**Introdução:** Todos os pacientes com FC devem ser submetidos a estudo genético, segundo as "Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística (FC)". Conhecer as mutações patogênicas mais prevalentes do gene CFTR em pacientes brasileiros com fibrose cística (FC) pode contribuir para a elaboração de painéis diagnósticos mais adequados e de menor custo. **Objetivos:** Determinar a frequência das mutações do gene CFTR de pacientes com FC. Identificar a presença de mutações consideradas raras e mutações novas. **Métodos:** Foram avaliados os dados da análise molecular por sequenciamento de nova geração do gene CFTR de pacientes com diagnóstico de FC, estabelecido de acordo com os critérios da Cystic Fibrosis Foundation (dois testes do suor positivos), acompanhados em centro de referência. Informações a respeito das mutações encontradas foram obtidas nos bancos de dados CFTR2 (<http://www.cftr2.org>), ClinVar (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/clinvar>), GenBank (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/genbank>) e PubMed (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>). **Resultados:** Foram encontradas 33 mutações do gene CFTR em 98 pacientes (sexo feminino 47,9%), de 0,4 a 40,5 anos de idade. As mutações mais frequentes foram: F508del (62,5%), G542X (4,6%), 3120+1G > A (3,5%), G85E (3,5%), R334W (3%) e S549R (3%). F508del em homozigose e heterozigose foi encontrada em 41 (41,8%) e 22 (22,4%) dos pacientes, respectivamente. Quatorze mutações raras foram identificadas em 21 pacientes (21,4%), e dois pacientes (2%) apresentavam mutações novas (164+2insT e 51delC). Um paciente (0,01%) apresentava 3 mutações do gene CFTR. Em 2 pacientes (0,02%) só foi identificada uma mutação patogênica em heterozigose. **Conclusões:** As mutações do gene CFTR mais prevalentes foram F508del, presente em mais da metade da amostra, seguida das mutações G542X, 3120+1G > A, G85E, R334W e S549R. Foram identificadas 14 mutações raras e 2 mutações patogênicas novas (164+2insT e 51delC).

### PO38 RELAÇÃO DA MUTAÇÃO DO GENE SERPINA 1 COM HEPATOPATIA DA FIBROSE CÍSTICA

**TEMA: COMPLICAÇÕES DA FC**

**RAQUEL DE CASTRO SIQUEIRA TOGNI; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; CARMEN SILVIA BERTUZZO; GABRIEL HESSEL; LUCAS ROCHA ALVARENGA; SABRINA SAYURI SUZUKI UNICAMP**

**Introdução:** A fibrose cística, doença autossômica recessiva, atinge diversos órgãos e sistemas do corpo, através do defeito básico de ausência ou diminuição da atividade da proteína de membrana cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). Além das manifestações clássicas e mais frequentes (concentrações elevadas de sais no suor, sinais e sintomas respiratórios e de insuficiência pancreática exócrina), pode apresentar diversos quadros abdominais, incluindo a hepatopatia crônica, sendo esta última a terceira causa de morte. Para o diagnóstico precoce da doença ainda não há um critério comum ou exame específico e sensível para avaliar a função das células do sistema hepatobiliar. No estudo das mutações genéticas da Fibrose cística, um dos fatores de risco aumentados para a alteração hepática, é a mutação no gene da SERPINA 1. **Objetivos:** avaliar, dentre os pacientes acompanhados por fibrose cística no Ambulatório de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas da Unicamp, se existe relação entre a presença de hepatopatia crônica e a mutação do gene Serpina 1. **Sujeitos e métodos:** estudo retrospectivo e transversal, através de análise retrospectiva de prontuários, referentes aos pacientes com diagnóstico de fibrose cística admitidos durante o período de 1987 a 2015 (número estimado de 70 pacientes), sendo excluídos os pacientes que não realizaram a pesquisa do gen serpina.

**Resultados:** Num N = 60 pacientes foram encontrados os seguintes dados: 30 pacientes do sexo masculino e 30 pacientes do sexo feminino. Apenas 19 pacientes foram considerados com hepatopatia (9 mulheres e 10 homens); A média de idade de início da apresentação da hepatopatia foi 11,33 anos (4-21 anos); Nos pacientes hepatopatas: 4 pacientes com diagnóstico confirmado por biópsia hepática; 2 pacientes com aumento de consistência do fígado ao exame; 4 pacientes com presença de sinais de hipertensão portal (ascite e/ou varizes esofágicas e/ou HDA por varizes). Estes pacientes também apresentavam alterações ultrassonográficas. Apenas 8 pacientes apresentavam a mutação no gene Serpina 1 (alelo S ou Z). E destes, apenas 3 foram considerados com hepatopatia. **Conclusão:** Não foi evidenciada relação entre a mutação no gene Serpina 1 e o desenvolvimento de hepatopatia, nos portadores de fibrose cística.

**PO39 AVALIAÇÃO DA ADESÃO A FISIOTERAPIA DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE UM CENTRO DE REFERENCIA DE ADULTOS NO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO**

**TEMA: FISIOTERAPIA**

**CÍNTIA HELENA SANTUZZI; FERNANDA MAYRINK GONÇALVES LIBERATO; SAMILLY ARIANY CORRÊA MORAU; LUANA DA SILVA BAPTISTA ARPINI**

**HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITORIA/ES**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é crônica e progressiva que evolui com comprometimento pulmonar. Os exercícios respiratórios são fundamentais para sobrevida do paciente.

**Objetivo:** Verificar a adesão ao tratamento Fisioterapêutico proposto pelos pacientes com FC. **Método:** Estudo transversal, realizado no Centro de Referência de Fibrose Cística de Adultos do Espírito Santo. Dados referentes à espirometria e adesão à Fisioterapia (questionário estruturado aplicado rotineiramente nas consultas com fisioterapeuta- versão paciente e profissional) foram coletados dos prontuários dos pacientes acompanhados

em 2018. **Resultados:** Dos 32 pacientes acompanhados no período, 22 tinham os dados de interesse completos nos prontuários. Conforme os registros, apenas 36,3% dos pacientes realizavam os exercícios respiratórios com a frequência semanal recomendada pelo fisioterapeuta, no entanto, 59,0% referiram ter uma frequência diária de exercícios respiratórios compatível com a recomendação, o que evidencia que apesar da baixa adesão dos pacientes aos exercícios prescritos pelo fisioterapeuta, mais da metade mantinha uma rotina diária de exercícios respiratórios. Somente 13,6% realizavam os exercícios respiratórios no tempo recomendado, sendo que 63,6% faziam por um período menor do que o recomendado diariamente. A falta de tempo foi o motivo registrado para os pacientes que não realizavam os exercícios recomendados. Quanto à atividade física, apenas 22,7% a realizavam como recomendado e 18,2% realizavam pelo tempo recomendado, todavia, 40% relatavam realizar a atividade física por um período maior que o recomendado. 13,6% não realizavam atividade física porque: fazia fisioterapia respiratória e não achava necessário, não gosta de fazer exercícios, por falta de tempo e/ou cansaço. Dos pacientes que realizavam exercícios respiratórios como orientado, 37,5% apresentavam VEF1% acima de 60%, já dentre os paciente que não seguiam as recomendações 21,4% apresentavam VEF1% abaixo de 60% mostrando o maior comprometimento pulmonar em pacientes com menor adesão ao tratamento. **Conclusão:** A piora da função pulmonar foi observada nos pacientes com baixa adesão à fisioterapia e exercícios respiratórios, sendo necessários mais estudos para se verificar uma real correlação. Entretanto, se é possível que a adesão ao tratamento fisioterapêutico esteja diretamente relacionada ao prognóstico da doença, é de suma importância a elaboração de estratégias para auxiliar o paciente nessa tarefa.

**PO40 MUTAÇÕES RARAS NÃO DESCRITAS NO CFTR2 ENCONTRADAS EM PACIENTES DA TRIAGEM NEONATAL DE POPULAÇÃO MISCIGENADA.**

**TEMA: GENÉTICA**

**MARIA AMENAIDE CARVALHO ALVES DE SOUSA; MARIA ROSARIO BARRETO; MARIA AUXILIADORA FAGUNDES; ANNA LUCIA DINIZ; SHEYLA HAUN; MARIA ANGELICA SANTANA HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA**

Temos um estado com grande parte da população miscigenada com afrodescendentes. O sequenciamento genético de população altamente miscigenada traz dados importantes para aperfeiçoamento do diagnóstico dos pacientes com FC. Dados coletados em centro estadual de referência de Hospital especializado de pneumologia. Incluídos todos pacientes encaminhados pela Triagem Neonatal (TNN), com genotipagem realizada até 12/2018 (realizada pelo GBFC) e em acompanhamento clínico regular. Amostra composta: 27 indivíduos, com Idade média atual 2,7 anos ( $\pm 1,5$ ), Idade Média Diagnóstico 0,15 anos  $\pm 0,60$ , sexo feminino 15 (55,6%), ITR média 206,8 ( $\pm 109,2$ ). Todos os pacientes da TNN tiveram genotipagem positiva. Dos 27 pacientes com mutações identificadas, 8 mutações (9 alelos) não constavam no banco de dados do CFTR2 (Tabela 1), e 5 mutações (6 alelos) tem menos de 50 casos descritos no CFTR22 (tabela 2) com um total de 13 mutações raras (15 alelos). Dentre as três mutações mais comuns relacionadas no REBRAFC 2016, identificamos a mutação F508del em 16 pacientes (59,3%), sendo 9 (33,3%) homozigotos. O percentual de F508del é próximo ao encontrado em estudo anterior na população baiana, porém com percentual de homozigotos

mais elevado que do REBRAFC 2016 (25,1%). A variante G542X foi encontrada em 1,0 (3,7%) e 3120+1G > A 3,0 (11,1%). Devido forte presença de afrodescendentes em nossa população esperávamos maior frequência G542X. O presente estudo reforça importância da genotipagem em populações miscigenadas, possibilitando a criação de "kits" de testes genéticos mais específicos.

#### **PO41 PERFIL DE ACOMPANHAMENTO CLÍNICO E FISIOTERAPÊUTICO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ASSISTIDOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

TEMA: FISIOTERAPIA

**NELBE NESI SANTANA; BRUNA DE SOUZA SIXEL; MAÍRA BENTES DE ALMEIDA RAMOS; CLAUDIA DAYUBE PEREIRA IFF/FIOCRUZ**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética de herança autossômica recessiva, considerada a patologia congênita letal mais comum no mundo ocidental. As principais manifestações clínicas da doença respiratória na FC são a retenção de secreções broncopulmonares e as infecções de repetição, com consequente redução da capacidade de exercício e aumento da dispnéia. Dessa forma, a fisioterapia respiratória torna-se um componente imprescindível para seu tratamento, envolvendo intervenções que incluem a higiene das vias aéreas e treinamento físico, com o objetivo de reduzir a progressão da doença respiratória desses pacientes.

**Objetivo:** Descrever o perfil da assistência clínica e de fisioterapia para pacientes com FC cadastrados em um centro de referência no município do Rio de Janeiro.

**Método:** Estudo transversal, descritivo e observacional, onde pacientes com FC responderam a um questionário estruturado acerca da realização de fisioterapia e atividade física regular. As variáveis estudadas foram idade, sexo, acompanhamento fisioterapêutico e comprometimento respiratório caracterizado por necessidade de oxigenioterapia domiciliar, suporte ventilatório não invasivo e valor percentual do predito do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1). Como acompanhamento fisioterapêutico, foi verificada a realização de fisioterapia, sozinho(a) ou acompanhado de um profissional, em instituição pública, privada ou seu domicílio, e sua frequência semanal. Utilizou-se o teste de Kolmogorov-Smirnov para avaliação da distribuição das variáveis, cuja descrição foi realizada como frequências absolutas e relativas. O teste de Mann-Whitney foi utilizado para comparar as variáveis e o  $p < 0,05$  foi considerado estatisticamente significativo.

**Resultados:** Foram analisados 131 pacientes, com mediana de idade de 8,2 (0,4–18) anos, dos quais 55,7% foram meninas. A fisioterapia era realizada por 82,4% dos pacientes. Destes, 53,7% tinham o acompanhamento regular de um fisioterapeuta, além de realizá-la em domicílio. Os pacientes que realizavam fisioterapia regularmente eram os mais graves. A atividade física era praticada por apenas 23,7% dos pacientes e está relacionada à menor gravidade. **Conclusão:** Grande parte dos pacientes estudados realiza fisioterapia, e mais de 50% são assistidos por um fisioterapeuta e seguem as orientações domiciliares, com frequência semanal média elevada, evidenciando boa adesão relatada ao tratamento.

#### **PO42 COBERTURA DA DOSAGEM DE TRIPSINA IMUNORREATIVA COMO COMPONENTE DO TESTE DO PEZINHO EM NASCIDOS VIVOS NAS REGIÕES BRASILEIRAS DE 2008 A 2016**

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**GABRIELA SÁDIGURSCHI; GLORIA REGINA DA SILVA E SÁ; CARMEN LUCIA ANTÃO PAIVA**

#### **UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva com incidência média no Brasil de uma para 10 mil pessoas. Apesar da FC não possuir cura, estudos demonstram que diagnóstico precoce diminui a morbidade. Diante disso, no território brasileiro a dosagem de tripsina imunorreativa (IRT) foi incluída no teste do pezinho na Fase III do Programa Nacional de Triagem Neonatal-PNTN. Segundo o Ministério da Saúde, no fim de 2011, 9 estados brasileiros estavam habilitados na fase III e ao final de 2013, houve a universalização desta.

**Objetivo:** Avaliar o número de dosagens de IRT como componente do Teste do Pezinho por mil nascidos vivos nas Regiões Brasileiras de 2008 a 2016. **Metodologia:** Trata-se de um estudo ecológico, utilizando dados agrupados do SIA/SUS referentes aos procedimentos de dosagem de IRT como componente do Teste do Pezinho por ano de atendimento no período de 2008 a 2016 por Unidade de Federação(UF) e Regiões brasileiras. Foram coletados dados do SINASC/SUS referentes aos nascidos vivos neste mesmo período. Realizou-se o cálculo proporcional de procedimentos de dosagem de IRT para cada mil nascidos vivos estratificados por UF e regiões brasileiras. As observações foram estruturadas utilizando o programa Excel(Microsoft®) e o software estatístico R i386, no qual foram avaliadas a média, mediana e o desvio padrão. **Resultados:** A análise por Regiões brasileiras nos anos de 2008,2011 e 2016 respectivamente, apresentou cobertura da dosagem de IRT em nascidos vivos de: Centro-Oeste(0%;0% ;65,9%), Nordeste(0%;0%;64.4%), Norte(0%;0%;70.8%), Sudeste(21.3%;39.9%;81,9%), Sul(66%;65.3%;93.3%). Já por UF's de 2008 a 2016, Rio Grande do Norte apresentou menor média de procedimentos por mil nascidos vivos(média:34.36) e Paraná a maior(média:1035.11) com o número de procedimentos excedendo mil nascidos vivos em todos os anos, exceto em 2014. O estado Amapá não apresentou registros de procedimentos realizados. Nota-se que vários estados iniciaram a dosagem de IRT a partir de 2013.

**Conclusão:** Observou-se aumento expressivo no número de dosagens de IRT no período de 2008 a 2016, desde a implantação da Fase III do PNTN(Tabela 1). No entanto, todas as regiões em 2014, exceto Nordeste, mostraram diminuição o número de procedimentos em mil nascidos vivos se comparado a 2013, retomando o aumento nos anos seguintes. Ademais, verificam-se diferenças interestaduais e inter-regionais, sendo a região Sul a com maior cobertura enquanto a Norte apresentou a menor.

#### **PO43 AVALIAÇÃO DO SONO POR ACTIGRAFIA DOMICILIAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

TEMA: COMPLICAÇÕES DA FC

**CLAUDIA DE CASTRO E SILVA; MARIA LILIAN MAIA FERNANDES; EVALTO MONTE DE ARAUJO FILHO; DANILO SANTOS GUERREIRO; ANGELA ELIZABETE HOLANDA A. FREITAS; HILDENIA BALTASAR RIBEIRO**

HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, também conhecida como mucoviscidose. A apresentação clínica e gravidade da doença são variáveis. Transtornos diversos, tais como, ansiedade, depressão e alterações do sono podem ocorrer. **Objetivo:** avaliar de forma transversal um grupo de pacientes com FC quanto aos achados clínicos e comportamentais e quanto ao ritmo vigília-sono através de actigrafia domiciliar. **Métodos:** Foram estudados 30 pacientes, 15 do sexo masculino e 15 femininos provenientes de um serviço terciário para atendimento de

FC do Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS), em Fortaleza. Os dados foram obtidos com os pacientes e corroborados com a família, estudo de prontuários e informações do médico, quando necessário. Foram utilizados os questionários para depressão de Hamilton (HAM-N), para a qualidade do sono de Pittsburgh (PSQI) e para a sonolência diurna de Epworth (ESE). **Resultados:** não houve diferenças entre as manifestações clínicas, resultados laboratoriais e questionários comportamentais entre os grupos. Também não houve diferenças relacionadas as medidas do registro vigília-sono. Os pacientes com maior idade apresentavam maior Índice de Massa Corpórea ( $p = 0,001$ ). Não houve relação entre as medidas subjetivas de avaliação do sono (PSQI) e o registro obtido por actigrafia. O tempo acordado após o sono relacionou-se inversamente com o VEF1 ( $p = 0,004$ ) e diretamente com o escore de Scwachman-Kulczycki (S-K) **Conclusão:** Nesse estudo não foram observados má qualidade do sono, sonolência diurna ou sintomas depressivos; As características clínicas e comportamentais não foram diferentes entre o sexo masculino e feminino; O estudo mostrou que um pior sono, expresso como maior tempo acordado após o sono, associa-se a pior função respiratória e a piores escores de gravidade clínica. O estudo de actigrafia poderia ter avaliado um número maior de pacientes.

#### **PO44 FLUXO DE PROCESSOS EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA EM TRIAGEM NEONATAL PARA DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** IMAGEM E DIAGNÓSTICO

**SANDRA CRISTINA BIBRIES; CRISTIANE MARIA CARVALHO LOPES; FRANCISCA PONTES FARIAS; MARCELLE CRISTINE NABAS; LIVIA GRANJA CARRUCHA; VANESSA GOMES GIMENEZ BRILHANTE UNICAMP**

**Introdução:** O Programa Nacional de Triagem Neonatal, também conhecido por Teste do Pezinho, é uma ação preventiva que permite realizar o diagnóstico de diversas doenças congênitas no período neonatal e interferir em seu curso, permitindo a instituição do tratamento precoce específico e a redução ou prevenção das sequelas associadas a cada doença. Nessa abordagem, considerase a triagem neonatal como um processo que envolve várias etapas, compreendendo a coleta da amostra, o processamento do exame laboratorial, a busca ativa dos casos suspeitos, a confirmação diagnóstica, o tratamento e o acompanhamento multidisciplinar especializado desses pacientes. **Objetivo:** Demonstrar a sistematização do fluxo de processos nas etapas envolvidas para a confirmação do diagnóstico de Fibrose Cística. **Método:** Levantamento com todos os usuários do fluxo de processos a partir da rotina já existente, realizando a modelagem a partir de um direcionamento para cada conduta proposta, desde a identificação do primeiro resultado alterado da Tripsina Imunoreativa (IRT) do recém nascido até a conclusão do diagnóstico, com o Teste do Suor e posterior encaminhamento ao Centro Especializado de Referência em Fibrose Cística (CERFC). **Resultados:** Uma vez que a amostra inicial do recém nascido é identificada como alterada, o laboratório de Triagem Neonatal solicita a coleta de nova amostra em papel filtro. Quando o resultado da segunda amostra coletada dentro do período preconizado apresentar alteração ou essa amostra for colhida após o tempo adequado (após 45 dias de vida), é gerada a convocação para o Teste do Suor. Nesse caso a Enfermagem agenda esse exame e o Serviço Social convoca a família por telefone para comparecer ao Serviço de Referência em Triagem Neonatal. Após a realização do Teste do Suor, é dada continuidade no fluxo, onde o

Laboratório de Triagem Neonatal registra o resultado do exame e encaminha para o profissional médico a fim de que se possa concluir a conduta, que poderá ser alta médica ou acompanhamento no CERFC, de acordo com a residência da família. A cada etapa realizada são geradas ações no sistema de informações para cada área da Triagem Neonatal, permitindo a visualização do processo como um todo aos responsáveis envolvidos, facilitando o gerenciamento dos casos em andamento. **Conclusão:** Com a construção do fluxo de atendimento foi possível uma maior visibilidade do processo, por todas as áreas envolvidas, facilitando o gerenciamento dos casos em andamento.

#### **PO45 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DO PIAUÍ**

**TEMA:** EPIDEMIOLOGIA

**MAYLLA MOURA ARAÚJO; MARIA DO ESPÍRITO SANTO ALMEIDA MOREIRA; PAULA CAROLINE HENRIQUE SANTANA COSTA; SÂMIA MOURA ARAÚJO; REGILANE SILVA BARROS; CELSA FERREIRA LUSTOSA NASCIMENTO**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva, associada a mutações no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR), afeta diversos órgãos, principalmente sistema digestório e respiratório, evoluindo de forma crônica e progressiva, inclusive com desnutrição grave. Em 2015, no Brasil, haviam sido registrados 3857 casos da patologia. O diagnóstico é clínico e confirmado através da dosagem do cloreto no suor e/ou genotipagem do gene CFTR. A triagem neonatal tem sido importante propedêutica e possibilita intervenção precoce, antecedendo as manifestações clínicas. **Objetivo:** Demonstrar o perfil epidemiológico de pacientes com FC atendidos em um ambulatório especializado no estado do Piauí. **Método:** Trata-se de um estudo descritivo, quantitativo, retrospectivo e transversal, no qual se analisaram 30 prontuários referentes a todos os pacientes atendidos no ambulatório no período de 2001 a 2018. Foram avaliadas as variáveis gênero, idade, raça, procedência, forma de diagnóstico, confirmação pelo teste do suor e genótipo. **Resultados:** A idade média foi de 9,03 anos ( $DP \pm 7,45$ ), sendo 15 (50%) masculinos e 15 (50%) femininos. Quanto à etnia, 3 (10%) eram negros, 13 (43%) brancos e 14 (47%) mestiços. Entre todos, 24 eram procedentes do Piauí, sendo 14 (58%) provenientes do Sudeste piauiense, 9 (38%) do Centro-norte piauiense. Apenas 1 indivíduo era da região Norte e nenhum caso foi identificado no Sudoeste do estado. A menor parcela dos pacientes foi diagnosticado através da triagem neonatal (40%/12), sendo que 27 casos foram confirmados através do teste do suor, os demais, cujo registro não foi localizado, apresentavam genotipagem compatível. A idade média ao diagnóstico foi de aproximadamente 2 anos ( $DP \pm 3,14$ ), sendo que os pacientes que realizaram triagem neonatal apresentaram média de idade inferior, cerca de 6 meses de vida. Já os que foram diagnosticados após manifestações clínicas, tinham idade média de 3 anos ( $DP \pm 3,7$ ). Apenas 2 pacientes não realizaram teste genético. 10 (33%) pacientes possuem genótipo heterozigótico, enquanto 18 (60%) são homozigotos. Há predomínio dos casos homozigóticos na região Sudeste piauiense (11 casos). **Conclusão:** Observou-se um perfil epidemiológico similar ao de outros centros de referência no País. É importante avaliar as características dos pacientes com FC, a fim de delinear o tipo de assistência, bem como verificar falhas

no acompanhamento e melhorar o acesso aos serviços de saúde.

#### **PO46 PERFIL DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA E ENCAMINHADOS PARA TRANSPLANTE PULMONAR**

**TEMA:** TRANSPLANTE PULMONAR

**TANIA WROBEL FOLESCU; RENATA WROBEL FOLESCU COHEN; PATRICIA FERNANDES BARRETO MACHADO COSTA; IZABELA ROCHA SAD; MARIANA NACCARATO TEIXEIRA LOPES; MARCELLA CORREA**

**INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA**

**Introdução:** A doença respiratória na FC é responsável pela maior parte da morbidade e mortalidade durante o curso da doença. Avanços terapêuticos vêm aumentando a sobrevida de pacientes com fibrose cística (FC), porém a deterioração da função pulmonar ocorre na maioria dos casos. Transplante pulmonar é um recurso terapêutico para a insuficiência respiratória avançada e a FC é a principal indicação desse tipo de transplante em pacientes menores de 18 anos. Desta forma, se faz essencial o conhecimento detalhado da indicação e dos desfechos ao transplante em FC. **Objetivo:** Descrever o perfil e o desfecho dos pacientes com fibrose cística que receberam indicação de transplante pulmonar. **Método:** Estudo retrospectivo, observacional realizado em banco de dados de pacientes acompanhados de janeiro/2008 a dezembro/2018. Foram avaliadas informações referentes ao diagnóstico, estadiamento da doença no momento da indicação do transplante, bem como os desfechos após indicação e/ou realização do transplante. **Resultados:** De 200 pacientes vinculados ao centro de referência de fibrose cística durante os 11 anos do estudo, 19 receberam indicação de transplante pulmonar, sendo 78,9% do gênero feminino, média de idade de 1,8 anos ao diagnóstico e 15,8 anos na indicação do transplante. Todos apresentavam insuficiência pancreática, 68% uso de oxigênio suplementar e 47% gastrostomia. A maioria (74%) apresentava comorbidades como hemoptise prévia (42%), diabetes (32%), pneumotórax prévio (16%), doença inflamatória intestinal (11%) ou osteoporose (5%). Quase todos os pacientes (95%) preenchem critérios de colonização bacteriana crônica: 79% por *Pseudomonas aeruginosa*, 47% por *S.aureus*, 21% por *S.aureus* resistente a metilicina (MRSA) e 21% por bactérias do complexo *Burkholderia cepacia*. Nas avaliações realizadas nos dois anos anteriores, a progressão da doença foi evidenciada através do declínio da média de volume expiratório 1 segundo (VEF1), de 40,1 para 35,9% e no aumento na média de internações/ano, de 2,8 para 3,6. Dos 19 pacientes neste estudo, 4 estão em fase de avaliação pelo centro de transplante, 2 estão listados aguardando e 4 foram submetidos a transplante pulmonar. Ocorreram 10 óbitos, sendo 6 antes da listagem, 3 na fila de espera e 1 no pós-operatório do transplante. **Conclusão:** Os desfechos de todo o processo de transplante podem ser influenciados pelo entendimento do momento ideal de sua indicação, bem como das possíveis causas de complicações per operatórias.

#### **PO47 RELAÇÃO ENTRE ÍLEO MECONIAL E ESTADO NUTRICIONAL: ESTUDO CASO CONTROLE.**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**CAMILA COSTA RIBEIRO; PEDRO KASCHER SILVA; CRISTINA MARA NUNES DE PAULA COELHO; MARTA CRISTINA DUARTE; MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA; LUCIANA CARVALHO DOS SANTOS UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA**

**Introdução:** Fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva causada pela mutação no gene CFTR. Íleo

meconial (IM) é uma obstrução intestinal causada por mecônio espesso ocupando a porção terminal do íleo; 75% dos neonatos com IM têm FC e IM é a manifestação mais precoce de FC em 20% dos casos. Os pacientes com FC possuem manifestações multisistêmicas, com destaque para a deficiência pancreática e subsequente tendência à desnutrição, as quais podem ser mais significativas nos pacientes com IM. **Objetivo:** Observar relação entre a presença de IM e o estado nutricional de pacientes com FC. **Metodologia:** Foram calculados, a partir dos últimos dados antropométricos dos anos de 2015, 2016 e 2017, os escores Z relativos ao peso de 10 pacientes com FC. O grupo de estudo foi formado por 5 pacientes com FC que apresentaram IM; e o grupo controle por 5 pacientes com FC que não apresentaram IM. Cada integrante do grupo de estudo foi pareado com um controle de mesma idade. Os dados foram agrupados, assim como as médias e as probabilidades de significância calculadas ( $p < 0,05$ ), utilizando software estatístico adequado. **Resultados:** O escore Z relativo à média dos pesos, em 2015, foi de -1,64 ( $p = 0,101$ ) no grupo de estudo e de 0,63 ( $p = 0,5287$ ) no grupo controle; em 2016, foi de -1,79 ( $p = 0,0735$ ) no grupo de estudo e de 0,63 ( $p = 0,5287$ ) no grupo controle; e, em 2017, foi de -1,97 ( $p = 0,0488$ ) no grupo de estudo e de 0,78 ( $p = 0,4354$ ) no grupo controle. A média dos escores Z relativos ao peso nos 3 anos de estudo foi de -1,81 (0,0703) no grupo de estudo e de 0,68 ( $p = 0,4965$ ) no grupo controle. **Conclusão:** Apesar de não haver associação estatisticamente significativa, é possível observar a relação entre menor estado nutricional e presença de IM, tanto por meio da análise dos valores absolutos quanto por meio do acompanhamento clínico dos pacientes. Cabe observar ainda que, enquanto pacientes com FC sem IM possuem escore Z gradativamente maior, essa relação é inversa naqueles com IM.

#### **PO48 DESCRIÇÃO DO PRIMEIRO CASO EM HOMOZIGOSE DA MUTAÇÃO G1249E**

**TEMA:** GENÉTICA

**LOUISE LAPAGESSE DE CAMARGO PINTO; EDUARDO PIACENTINI FILHO; LUIZ ROBERTO AGEA CUTOLO; JOSÉ EDUARDO PEREIRA FERREIRA; VINICIUS RENÉ GIOMBELLI; NORBERTO LUDWIG NETO HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMAO**

Apresentação do caso. LA, 1 ano e 9 meses, única filha de haitianos não consanguíneos. Sem história familiar de doenças genéticas. Triagem neonatal positiva (IRT 238). Dois testes do suor (coulometria) alterados 82 e 73. Aos 3 meses, internada por perda ponderal. No mês seguinte, internada eletivamente (cultura positiva para *Pseudomonas aeruginosa*). Até a consulta em novembro, sem novas internações e adequado ganho pondero estatural. O painel de 36 mutações no gene CFRT foi negativo. O resultado do sequenciamento revelou variante em homozigose c.3747G > A (p.Gly1249Glu ou G1249E). Discussão. Já foram descritas 2031 mutações no gene CFRT, sendo a maioria missense. A mutação p.Gly1249Glu promove a substituição da glicina na posição 1249 por glutamina, no exon 20. Essa mutação está presente em heterozigose em 1 entre cerca de 15 mil indivíduos. Uma única paciente foi descrita com essa mutação em heterozigose com DF508 aos 6 meses com teste do suor positivo. De acordo com as recomendações do American College of Medical Genetics essa variante apresenta significado incerto (VUS). Para a comprovação de patogenicidade de uma mutação existem diversos critérios a serem preenchidos. No nosso caso destacamos que essa mutação preenche os critérios de levar a uma alteração na sequência de

aminoácidos que afete gravemente a síntese e/ou a função da proteína CFTR e é capaz de alterar o transporte de cloretos, com teste do suor positivo. Comentários finais. Um dos fatores que pode estar contribuindo para a não confirmação da patogenidade dessa mutação é a baixa prevalência indivíduos afrodescentes com fibrose cística. O gene da CFTR apresenta uma heterogeneidade alelica impressionante e novas mutações tem sido rapidamente descritas. A paciente tem diagnóstico clínico e fenotípico de FC e, como é a segunda paciente com essa mutação e a única em homocigose, pretende-se contribuir para que a patogenidade da p.Gly1249Glu seja comprovada.

#### **PO49 MRSA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICA E EPIDEMIOLÓGICA DO PRIMEIRO ISOLAMENTO DOS PACIENTES DE UM CENTRO ESPECIALIZADO PEDIÁTRICO DE SÃO PAULO.**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**TAYSE DE FREITAS BRANCO PEREIRA; GABRIELA PIRACE GOMES; PATRICIA GABRIELLA ROCHA CARNEIRO GARCIA-ZAPATA; STEPHANIE ELIZABETH OVELAR HELLMANN; LUIZ VICENTE RIBEIRO FERREIRA DA SILVA FILHO**

*INSTITUTO DA CRIANÇA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS FMUSP*

**Introdução:** Infecções por *Staphylococcus aureus* resistente a metilicina (MRSA) são comumente descritas em pacientes com fibrose cística com doença avançada e internações frequentes, causando impacto significativo no prognóstico e qualidade de vida. Infecções precoces por MRSA, por outro lado, têm sido associadas a cepas adquiridas na comunidade com impacto clínico questionável.

**Objetivo:** Avaliar a idade do primeiro isolamento de MRSA e descrever características clínicas dos pacientes neste momento. **Métodos:** Trata-se de estudo retrospectivo, avaliando pacientes com diagnóstico de fibrose cística através da triagem neonatal, acompanhados no Centro Especializado pediátrico. As informações foram coletadas através de pesquisa nos dados depositados no Registro Brasileiro de Fibrose Cística. Foram incluídos pacientes com nascimento anterior a 2018, com isolamento de MRSA em culturas de secreção respiratória – coletadas habitualmente a cada consulta clínica (mensal/bimensal). As características clínicas foram descritas em médias/desvio padrão ou mediana/intervalo interquartil a depender do tipo de distribuição dos valores. Os desfechos clínicos foram definidos como presença de exacerbação pulmonar (sim/não) e tratamento domiciliar ou tratamento hospitalar.

**Resultados:** Foram identificados 20 pacientes com isolamento de MRSA. A mediana de idade no primeiro isolamento de MRSA foi de 15,5 meses (intervalo interquartil 4 – 23), sendo que em 4 casos o isolamento ocorreu aos 2 meses de vida. Treze pacientes (65%) tinham episódio de admissão hospitalar anterior ao 1º isolamento, sendo 11/13 decorrentes de problemas respiratórios. Nove pacientes (45%) apresentavam exacerbação pulmonar aguda, e destes, sete receberam tratamento via oral domiciliar e dois necessitaram de internação hospitalar para tratamento endovenoso. Dos nove pacientes tratados, dois mantiveram isolamento subsequente de MRSA – caracterizando colonização crônica. Dos 11 pacientes que não apresentavam exacerbação e não receberam tratamento, três mantiveram colonização crônica pelo MRSA. **Conclusão:** O isolamento inicial de MRSA em lactentes com FC foi frequentemente precedido de uma admissão hospitalar, o que pode significar que a origem clonal das cepas nem sempre é comunitária nesses casos. Esse primeiro isolamento foi associado a exacerbação de sintomas respiratórios em cerca de metade das vezes. As

opções para antibioticoterapia domiciliar são limitadas, e podem não ser efetivas em erradicar o patógeno.

#### **PO50 DISPOSITIVOS DE PRESSÃO POSITIVA OSCILATÓRIA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA UM ESTUDO DE EQUIVALÊNCIA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**EVANIRSO DA SILVA AQUINO; FRANCIELLY DORVINA MEDEIROS RIBEIRO DO CARMO; CRISTIANE CENACHI COELHO; RENATA CRISTINA JANUARIO VENTURATO**

*HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II - FHEMIG / PUC MINAS - BETIM*

Os pacientes com fibrose cística, possuem o mecanismo de depuração mucociliar comprometido, a principal consequência é a retenção de secreções, que levam a infecção e inflamação crônica das pequenas vias aéreas causando danos irreversíveis. Os dispositivos de pressão expiratória positiva (PEP) favorecem a expectoração das secreções pulmonares. **Objetivo:** foi avaliar a eficiência da aplicação do dispositivo Quake® e Shaker® na remoção das secreções de vias aéreas em relação às medidas de peso úmido e seco da secreção expectorada e parâmetros cardiopulmonares dos pacientes com fibrose cística. Trata-se de um estudo prospectivo, do tipo cruzado, sobre a utilização de dois dispositivos de pressão positivas oscilatórias, Shaker® e Quake®. O estudo foi aprovado pelo comitê de ética e pesquisa. Foram selecionadas crianças e adolescentes com fibrose cística com idade entre cinco e 17 anos acompanhadas em um Hospital Infantil, previamente foi realizada a distribuição aleatória das intervenções. Em cada procedimento foram coletados os dados iniciais e finais após o uso dos dispositivos, além da mensuração do peso úmido, peso seco e a preferência de uso. Um intervalo de sete dias foi considerado em cada intervenção. Foi utilizado o programa o SPSS versão 17.0 para análise estatística. O teste de normalidade Shapiro-Wilk demonstrou distribuição assimétrica e diante disso testes não-paramétricos foram utilizados para comparação entre os dispositivos. Participaram do estudo nove pacientes, sendo oito meninos e uma menina. Na comparação entre os dois dispositivos, não foram encontradas diferenças significativas na frequência cardíaca, frequência respiratória, escala de Borg, saturação periférica de oxigênio, peso úmido e seco. Após a intervenção com o Quake® e Shaker® houveram aumento na frequência respiratória ( $p = 0,012$ ), peso úmido ( $p = 0,036$ ) quando comparado com a coleta basal. Em relação à percepção do esforço Borg, houve um aumento nesta variável após a realização do Quake® ( $p = 0,04$ ). Na avaliação da preferência quanto ao uso dos dispositivos, sete pacientes relataram preferir o uso do Quake® e um paciente o uso do Shaker®. Os dispositivos Shaker e Quake apresentam efeitos equivalentes nos parâmetros cardiopulmonares e na remoção das secreções pulmonares e os pacientes preferiram realizar o dispositivo Quake.

#### **PO51 AVALIAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL POR MEIO DE ANTROPOMETRIA E COMPOSIÇÃO CORPORAL: DESCOBERTAS E DESAFIOS**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**LUANA DA SILVA BAPTISTA ARPINI; ROBERTA DE CASSIA NUNES CRUZ MELOTTI; FERNANDA MAYRINK GONÇALVES LIBERATO**  
*HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA/ES*

**Introdução:** A nutrição do paciente com fibrose cística (FC) está diretamente relacionada ao prognóstico da doença. Protocolos internacionais recomendam avaliação do estado nutricional toda consulta, com indicação de

dietas com alto teor calórico e lipídico para a manutenção/recuperação do estado nutricional adequado (Z escore 0 no IMC/I). **Objetivo:** Avaliar o estado nutricional de pacientes com fibrose cística por meio de antropometria e composição corporal. **Método:** O estado nutricional foi avaliado pela classificação do Z escore do Índice de Massa Corporal para Idade (IMC/I) e análise de composição corporal por meio de bioimpedância elétrica tetrapolar (BIA), a partir de dados de prontuário dos pacientes acompanhados em 2018, no centro de referência em fibrose cística pediátrico do Espírito Santo. **Resultados:** Dos 87 pacientes acompanhados no período, 33 (34%) foram excluídos por não terem os dados de BIA, resultando numa amostra final de 54 pacientes (62%). Observa-se que dos eutróficos pelo IMC/I (85,2%), 32% apresentavam massa magra baixa, 4% no limite inferior e 2% aumentada, enquanto que para massa gorda, os percentuais foram: 19,6% baixa, 6,5% no limite inferior, 17,4% aumentada e 2,2% no limite superior. Ainda, o % de gordura corporal esteve elevado em 28,3% dos pacientes eutróficos. Dos pacientes que apresentavam desnutrição (Z score < -2), todos apresentavam massa magra baixa, entretanto, 14,3% apresentavam grande quantidade de gordura corporal (Kg) enquanto 28,6% apresentavam baixa gordura corporal. Além disso o %gordura corporal esteve elevado em 28,6% dos desnutridos. Apenas 1 paciente apresentou excesso de peso, e tanto a massa magra quanto a gordura em Kg estavam normais, enquanto que o % de gordura corporal estava elevado. **Conclusão:** Diagnóstico de Eutrofia em IMC/I não deve predizer nutrição adequada. Este estudo demonstra que o IMC isolado é um método limitado de avaliação do estado nutricional também na FC, pois não possibilita análise das alterações na composição corporal dos pacientes, devendo ser associado a outros métodos para diagnósticos mais precisos que direcionem as condutas nutricionais que promovam a proporção adequada de massa magra e gordura. É possível que o padrão de dieta recomendado para esses pacientes possa favorecer uma composição corporal inadequada, onde se observa eutrofia de IMC/I com excesso de massa gorda e déficit de massa magra corporal, mas outros estudos são necessários para mais associações.

#### **PO52 EXPERIÊNCIAS DE UMA EQUIPE MULTIDISCIPLINAR NA INDICAÇÃO DE GASTROSTOMIA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA: DIFICULDADES A SEREM VENCIDAS A PARTIR DOS RELATOS DE PACIENTES E SEUS FAMILIARES**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**LUANA DA SILVA BAPTISTA ARPINI; FERNANDA MAYRINK GONÇALVES LIBERATO; ANA PAULA TON GROBÉRIO; ROBERTA DE CASSIA NUNES CRUZ MELOTTI; FERNANDA BARBOSA DOS SANTOS MALINI; LOZANGELA APARECIDA NICACIO CARVALHO HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITORIA/ES**

**Introdução:** A fibrose cística é uma doença genética grave que evolui com comprometimento do estado nutricional devido ao hipermetabolismo, má absorção e baixa ingestão calórica, levando a desnutrição, piora da função pulmonar e um prognóstico ruim do paciente. A gastrostomia é recomendada para a recuperação do estado nutricional, possibilitando a alimentação enteral (período noturno e na hiporexia), garantindo o aporte calórico necessário. Entretanto é comum a discordância dos pacientes e/ou de seus cuidadores em realizar o procedimento. **Objetivo:** Descrever as motivações relatadas pelos pacientes e/ou familiares para a discordância na realização da gastrostomia. **Método:** Estudo descritivo, transversal, com dados de

prontuário dos pacientes, menores de 18 anos, atendidos no ano de 2018 no Centro de Referência Pediátrico de Fibrose Cística do Espírito Santo. **Resultados:** Dos 87 pacientes acompanhados no período, 16 tiveram indicação de gastrostomia para recuperação do estado nutricional, após serem esgotadas as possibilidades com terapêuticas convencionais não invasivas. Entretanto, 10 famílias/pacientes recusaram o procedimento. As justificativas relatadas pelos familiares foram: medo de não conseguir realizar os cuidados com a ostomia e administração das dietas; medo do procedimento cirúrgico e de o(a) filho(a) ser discriminado(a); falta de apoio dos outros membros da família; dificuldade de acordar na madrugada caso necessite de dietas noturnas; por serem condizentes a recusa do filho(a) e por não perceberem a necessidade do procedimento ou acreditarem que há outras possibilidades de recuperação nutricional mantendo alimentação por via oral exclusiva. No que tange os pacientes, a maioria deles apresentava grande preocupação com a imagem corporal, principalmente os adolescentes, porém, havia ainda aqueles que acreditavam que ganhariam peso com mudanças na alimentação e os que tinham medo do procedimento cirúrgico. Muitos familiares referiram sensação de fracasso à indicação de gastrostomia, considerando todos os esforços diários que realizam na tentativa de que os filhos ingiram o suficiente para ganhar peso. **Conclusão:** Pontua-se a relevância da equipe multidisciplinar em ouvir e compreender os fatores relacionados a não aceitação da gastrostomia, bem como trabalhar cada um deles, aprimorando o esclarecimento dos envolvidos e melhorando a abordagem a futuros candidatos ao procedimento, dada a importância da realização do mesmo no prognóstico do paciente.

#### **PO53 HÁBITO INTESTINAL (HI) EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA (FC) NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA**

**TEMA:** GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**DIANE CHOU; RENATA RODRIGUES GUIRAU; MARINA ABIB STEFANO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; ELIZETE APARECIDA LOMAZI DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA/FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS?UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

**Introdução:** Alterações no HI são consideradas na etiologia dos sintomas gastrintestinais que repercutem negativamente na qualidade de vida de pacientes com FC. **Objetivo:** Caracterizar o HI de crianças pré-escolares com diagnóstico de FC. **Métodos:** Inquérito sistemático sobre frequência de evacuações, consistência e aspecto das fezes. O aspecto foi avaliado subjetivamente e pela escala visual pediátrica de Bristol, em que, visualmente, as fezes podem ser caracterizadas em 5 aspectos: 1. Cíbalos, 2. Forma de banana encaroçada e com gretas, 3. Forma de banana lisa e macia, 4. Macia, não formada e 5. Diarreica. Foram elegíveis todos os pacientes com idade até sete anos de vida, em seguimento ambulatorial num centro de referência especializado em FC, onde são seguidas cerca de 90 crianças, identificadas por Triagem Neonatal e com diagnóstico confirmado (dosagem de sódio/cloro no suor e estudo genético). A função pancreática foi avaliada por dosagem da elastase fecal (ref.: > 100 µg/g fezes). Foram excluídos do inquérito pacientes ostomizados e aqueles em que não foi possível preencher o inquérito de forma completa. **Resultados:** Cuidadores de 49 crianças responderam ao inquérito, 25 meninas, mediana de idade 3,5 anos (min. 0,09 e máx. 7,6 anos). A maioria dos pacientes (46/49) apresentou insuficiência pancreática e estava em uso de enzima pancreática, em doses entre 5 a 10 mil unidades de lipase/Kg/dia. A

frequência das evacuações variou de 1 a 4 vezes por dia; 16/49 pacientes referiram frequência diária. Consistência das fezes foi referida como pastosa em 24/49 pacientes ou endurecida, ressecada com gretas ou, ainda, em cíbalos em 25/49. A avaliação da consistência pela escala visual foi concordante com a informação subjetiva, a saber: Bristol 1 ou 2: 25 pacientes, Bristol 3 ou 4: 21 pacientes e Bristol 5 em 3 pacientes. Nos 3 pacientes com insuficiência pancreática, a consistência das fezes foi descrita como dura e o aspecto classificado como Bristol 1. **Conclusão:** Em cerca da metade das crianças avaliadas foi identificado alterações no aspecto e consistência das fezes, apesar de frequência diária ou mais de uma vez por dia. Busca ativa e intervenção para essa condição pode prevenir progressão para quadros de constipação e impatcação fecal.

#### **PO54** DESCRIÇÃO DE PARÂMETROS CLÍNICOS E LABORATORIAIS DOS PACIENTES ATENDIDOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: EPIDEMIOLOGIA

**MAYRA DE SOUZA EL BECK; RENATA THOMAZINI DALLAGO; MARIA HELENA MARIANO; JULIANA PARAGUASSU DEMES; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; MARIANA ZORRÓN MEI HSIA PU UNICAMP**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva que afeta a função do gene CFTR, que por sua vez codifica uma proteína de mesmo nome responsável pelo transporte de cloreto. A FC afeta progressivamente a função de diversos órgãos, limitando a expectativa de vida desses indivíduos. **ObjetivoS:** Conhecer as características clínicas e laboratoriais dos pacientes com 10 anos ou mais de idade atendidos no ambulatório de FC de um centro de referência brasileiro.

**Métodos:** Foi realizada análise descritiva de pacientes diagnosticados com FC através da identificação de 2 variantes do gene CFTR e/ou duas dosagens de cloreto no suor  $\geq 60$  mEq/L, que acompanham regularmente no centro de referência. Utilizou-se para análise o software SPSS versão 16.0 (SPSS Inc., Chicago, Illinois, EUA). Os dados foram obtidos por pesquisa em prontuários nos anos de 2017 e 2018. **Resultados:** Foram analisados 111 prontuários, sendo 56 indivíduos do sexo feminino e 55, masculino. A análise das variantes do gene CFTR demonstrou que 35% possuem a mutação F508del em homozigose, 42,3% F508del em heterozigose e 20,7% outras variantes. A distribuição de idade e função pulmonar dos pacientes são apresentadas na Tabela 1. Em relação ao estadiamento puberal, 9% foram considerados pré-púberes e 72% com puberdade completa. Quanto ao IMC, 48,6% foram considerados eutróficos, 23,4% baixo peso, e 5,4% sobrepeso. A colonização por *Pseudomonas aeruginosa* foi encontrada em 47,7% indivíduos. A dosagem de EL-1 demonstrou que 17,8% (15/84) são suficientes pancreáticos e 82,1% (69/84) são insuficientes pancreáticos. A avaliação do TTOG demonstrou que 22,5% foram considerados normotolerantes, 31,5%, intolerantes à glicose e 17,1%, diabéticos. **Conclusão:** Sabe-se que a função pulmonar desses pacientes é progressivamente comprometida; na nossa casuística a mediana de VEF1 foi de 55%, demonstrando uma perda moderada. A maioria dos pacientes possui ao menos uma das variantes F508del, que é responsável por 2/3 dos alelos mutados em populações americanas e européias. Assim como descrito na literatura, a maioria dos pacientes avaliados tinham insuficiência pancreática e eram colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. Entretanto, quase metade dos indivíduos avaliados foram considerados eutróficos, o que fala a favor de um acompanhamento nutricional adequado.

Por fim, 17,1% dos pacientes tem diabetes, similar à literatura em que cerca de 20% dos pacientes com 20 anos de idade já possuem esse diagnóstico.

#### **PO55** PREVALÊNCIA DE ÍLEO MECONIAL E EVOLUÇÃO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**SABRINA SAYURI SUZUKI; KELLE AGUILAR; GABRIEL HESSEL; MARIA DE FATIMA CORRÊA PIMENTA SERVIDONI; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; LILIAN HELENA POLAK MASSABKI UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

**Introdução:** O íleo meconial (IM) é uma obstrução intestinal causada por mecônio espesso, rico em proteína, aderido à porção distal do íleo terminal. A fibrose cística (FC) é diagnosticada em 75% dos pacientes com IM, sendo a primeira manifestação em 20% dos casos. O prognóstico de crianças com IM era reservado, até que em 1948 foi relatado o primeiro tratamento cirúrgico bem-sucedido, através da desimpacção intra-operatória de mecônio com soro fisiológico instilado no intestino por meio de enterostomia por sonda. **Objetivo:** Analisar a prevalência de pacientes com FC que apresentaram IM, e sua evolução em um centro de estudo e pesquisa referenciado em FC. **Metodologia:** Estudo observacional retrospectivo descritivo, baseado na análise de prontuários de pacientes com FC em um Centro de Referência. A análise estatística empregada foi o teste do qui-quadrado com nível de significância de 5%. **Resultados:** Dos 156 pacientes do estudo, 32 apresentaram íleo meconial (20,51%). A mutação mais frequente foi F508 del (29 pacientes com IM possuíam pelo menos 1 alelo, sendo 12 homozigotos; dentre os 124 pacientes sem IM, 88 possuíam pelo menos 1 alelo F508 del e 36 não possuíam nenhum alelo F508 del) sendo a diferença significativa com  $p = 0,02$ . Em relação às manifestações do sistema digestório, 1 paciente apresentou colestase neonatal, 3 pacientes evoluíram com colestase pós natal, 10 pacientes com equivalente a íleo meconial e 10 pacientes com acometimento hepatobiliar. Nos pacientes sem IM, 1 paciente apresentou colestase neonatal, 1 paciente com colestase pós natal e 61 pacientes evoluíram com acometimento hepatobiliar. Para essas variáveis, não houve diferença significativa. Da mesma forma, o estado nutricional foi equivalente nos 2 grupos (IMC com média de 14 na primeira consulta). Em relação aos agentes infecciosos, no grupo com IM, 20(62%) foram colonizados por *Pseudomonas* em algum momento, idade média de 2 anos para primeira amostra positiva; e 20(62%) por *S.aureus*. No grupo sem IM, 85(68%) foram colonizados por *Pseudomonas*, idade média de 5 anos, e 100(80%) por *S. aureus*. **Conclusão:** A prevalência de IM nessa casuística foi alta sendo comparável aos relatados na literatura. Essa complicação foi mais comum nos pacientes que apresentaram pelo menos 1 alelo F508 del. Não houve diferença na evolução entre os pacientes com e sem IM em relação às variáveis: colestase, acometimento hepatobiliar e infecção por *pseudomonas*.

#### **PO56** CONCORDÂNCIA ENTRE A DOSAGEM DE CLORETO NO SUOR E A DOSAGEM DE CLORETO NA SALIVA E A DOSAGEM DO TRIPSINOGÊNIO IMUNORREATIVO PARA IDENTIFICAR A FIBROSE CÍSTICA

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**ALINE CRISTINA GONCALVES; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; MAURA MIKIE FUKUJIMA GOTO; ANDRÉ MORENO MORCILLO; CARLOS EMÍLIO LEVY; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

**Introdução:** O teste do suor (TS) é o padrão ouro no diagnóstico de fibrose cística. Na triagem neonatal, a

dosagem do tripsinogênio imunorreativo (IRT) vem sendo utilizada no Programa de Triagem Neonatal para a FC, entretanto a real utilidade da concentração de cloreto na saliva tem sido avaliada. **Objetivo:** Verificar a concordância entre a concentração de cloreto no suor, na saliva e o IRT. **Métodos:** O teste do suor foi realizado pelo método de Gibson e Cooke, a concentração de cloreto na saliva foi aferida por gasometria e titulometria. **Resultados:** Participaram desse estudo 46 crianças [43,48% com FC e 56,52% não FC]. As seguintes correlações foram observadas ( $p$ -value < 0,001). Entretanto, a quantificação da [cloreto] na saliva mensurada pela titulometria não foi capaz de distinguir entre os grupos ( $p$ -value = 0,722). Na análise do gráfico de Bland-Altman, a diferença entre os testes apresentou um viés com intervalo de confiança que incluiu a linha de equidade (valor zero). Ao mesmo tempo, a média aritmética dos valores foi próxima ao valor de zero. Dessa forma, houve concordância entre os resultados obtidos, dentre os diferentes testes de diagnóstico, para nossa amostra. **Conclusão:** Nossos dados sugerem que a quantificação do íon cloreto na saliva, pela gasometria, tem melhor desempenho, que o IRT-1 e IRT-2, como teste de triagem neonatal.

#### **PO57 SEGUIMENTO NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA SUBMETIDOS A TRIAGEM NEONATAL.**

**TEMA: NUTRIÇÃO**

**HORTÊNSIA MORAES DOS REIS; MURILO JORGE DA SILVA; FERNANDA DE S. NASCIMENTO; VIRGINIA MARIA CASTRO RIBEIRO GUEDES; REGINA TERSE TRINDADE RAMOS; EDNA LÚCIA SANTOS DE SOUZA**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) foi incluída no Programa de Triagem Neonatal (TN), visando possibilitar uma intervenção precoce, o manejo mais adequado para a doença e melhores desfechos para os pacientes. A manutenção de um bom estado nutricional é indispensável, uma vez que um quadro de desnutrição aumenta o risco de morbimortalidade, associando-se com o comprometimento da função pulmonar. **Objetivos:** Acompanhar o estado nutricional das crianças diagnosticadas com FC após a realização da TN e avaliar diferenças clínicas entre as crianças com rastreio positivo ou negativo. **Método:** Trata-se de um estudo longitudinal, incluindo-se pacientes que apresentaram diagnóstico confirmado de FC entre 2013 e 2018, acompanhados em um centro de referência, submetidos à TN na Bahia. Foram realizadas consultas aos prontuários e coleta de dados sociodemográficos, clínicos e laboratoriais, incluindo-se registros de peso, altura, cálculo de Z Score para Peso/Idade (P/I), Altura/Idade (A/I) e Peso/Altura (P/A) ao diagnóstico, aos 3, 6 e 12 meses de vida. Pacientes que obtiveram a confirmação diagnóstica para FC após 12 meses de vida foram excluídos. **Resultados:** Foram incluídas 19 crianças, 79% considerados não brancos, 52,6% do sexo feminino. Todos pacientes realizaram sequenciamento para o gene CFTR tendo duas mutações identificadas, dos quais, 16% apresentam a mutação F508del em homocigose. Dos 19 pacientes, 58%, apresentaram TN positiva (TNP), a mediana de idade do diagnóstico da FC para este subgrupo foi 3 meses (1 a 7). Para o subgrupo com TN negativa (TNN), a mediana da idade ao diagnóstico foi 6,5 meses (2 a 7). As medianas de Z Score para P/I, A/I, P/A ao diagnóstico para o grupo de TNP foi de: -2,44, -2,97, +0,58. Para o grupo de TNN foi de -3,13, -1,98 e -2,94. A insuficiência pancreática estava presente em todos os pacientes de TNP e em 87,5% dos de TNN. Ocorreram dois óbitos, um por complicações de pneumonia e no outro a criança apresentava Síndrome de

Down e cardiopatia congênita. **Conclusões:** No subgrupo de TNN, o diagnóstico da FC foi mais tardio e os agravos nutricionais mais frequentes. Entre as crianças com TNP, observou-se também retardo diagnóstico e agravos nutricionais, evidenciando-se dificuldades no fluxo da triagem. Houve um incremento no peso e na altura em 43% dos indivíduos no primeiro ano. Os resultados enfatizam a importância da realização da TN e a necessidade de um fluxo de acompanhamento bem estabelecido para uma intervenção precoce e efetiva.

#### **PO58 COLONIZAÇÃO POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA NO PRIMEIRO ANO DE VIDA EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: MICROBIOLOGIA**

**SABRINA SAYURI SUZUKI; LUCAS ROCHA ALVARENGA; GABRIEL HESSEL; CARLOS EMÍLIO LEVY; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; MARIA DE FÁTIMA CORREA PIMENTA SERVIDONI**

**UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária, autossômica recessiva, que causa depuração mucociliar, predispondo à colonização por uma variedade de patógenos oportunistas, incluindo *Pseudomonas aeruginosa*, responsável por reação inflamatória do trato respiratório inferior, aumento da necessidade de antibióticos e de hospitalizações, diminuição do desenvolvimento ponderoestatural e aumento na mortalidade. Os fatores de risco para aquisição precoce desse patógeno incluem: sexo feminino, homocigose para a mutação F508 delta e contato com pacientes já colonizados por *P. aeruginosa*. **Objetivo:** Traçar um perfil epidemiológico de crianças atendidas no ambulatório de triagem neonatal (TNN) e comparar a prevalência de *P. aeruginosa* no primeiro ano de vida, assim como o tipo de mutação prevalente, sexo, e erradicação. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo, baseado na análise de prontuários de pacientes que participam do ambulatório de TNN, nascidas após 2010 ou aquelas nascidas antes de 2010, com forte suspeita para a doença. Incluídas aquelas confirmadas pelo IRT/ teste do suor/ genotipagem da FC. Realizado swab de orofaringe na primeira consulta e após trimestralmente. A análise estatística empregada foi o teste do qui-quadrado com nível de significância de 5%. **Resultados:** Dos 64 pacientes do estudo (idade de 1 mês a 10 anos), 34 (53%) foram colonizados por *P. aeruginosa* no primeiro ano de vida (19 do sexo masculino e 15 do sexo feminino), 21 após o primeiro ano, e 9 não colonizados até o momento. A erradicação do patógeno foi encontrada em 30 (88%) dos 34 pacientes menores de 1 ano, e em 13 dos 21 pacientes maiores de 1 ano, sendo a diferença significativa com  $p = 0,02$ . A média de idade para primeira cultura positiva com *P. aeruginosa* em menores de 1 ano foi de 5 meses, e nos maiores foi de 2 anos. A mutação mais frequente foi F508 del (19 crianças colonizadas por *P. aeruginosa* possuíam pelo menos 1 alelo, sendo 6 homocigotas). Para essa variável não houve diferença significativa. **Conclusão:** Foi alta a colonização de *P. aeruginosa* no primeiro ano de vida. A erradicação desse patógeno foi mais efetiva nessa faixa etária. Esses resultados indicam a necessidade de culturas periódicas de swab de orofaringe para pesquisa desse patógeno no primeiro ano de vida e tratamento com objetivo de erradicação. Estudos futuros são necessários para avaliar a evolução desses pacientes para prever os benefícios da identificação e intervenção precoce.

#### **PO59 SUBSTITUIÇÕES DE AMINOÁCIDOS NA PROTEÍNA CFTR ESTÃO SIGNIFICATIVAMENTE ASSOCIADAS A**

## DESFECHO NEUTRO OU DELETÉRIO SEGUNDO PREDITORES IN SILICO

TEMA: CFTR

**MARCUS SILVA MICHELS; PAULA BAPTISTA SANSEVERINO; MARINA SIEBERT; MARIA TERESA VIEIRA SANSEVERINO**  
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

Variantes patogênicas no gene regulador da condutância transmembrânica da fibrose cística (CFTR) são responsáveis pelo desenvolvimento de Fibrose Cística (FC), doença monogênica autossômico-recessiva mais comum. O diagnóstico da FC baseia-se em uma clínica compatível e também em estudos funcionais e moleculares. Atualmente, há mais de 2.000 variantes descritas no gene CFTR, sendo cerca de 40% delas do tipo missense. Como apenas uma pequena parcela dessas variantes tem sua patogenicidade confirmada, estudos *in silico* podem auxiliar no diagnóstico molecular e no aconselhamento genético associado a essas variantes. O objetivo deste trabalho foi determinar se há substituições de aminoácidos na proteína CFTR que são significativamente associadas ao desfecho neutro ou deletério por diferentes preditores *in silico*. Nesse estudo, a patogenicidade de 779 variantes missense do gene CFTR (listadas no HGMD® professional 2016.2) foi predita no preditor consenso PredictSNP e comparadas à anotações do CFTR2 e do ClinVar. O PredictSNP faz uma análise que conta com escores de outros preditores (MAPP, PhDSNP, PolyPhen1, PolyPhen2, SIFT, SNAP, PANTHER e snSNPAnalyzer). Porém, o PANTHER foi excluído das análises devido à limitações desse preditor. A análise estatística foi realizada por teste de Qui-quadrado e/ou Teste Exato de Fisher, e o p-valor foi considerado significativo quando  $p < 0,05$ . Para identificar se os preditores poderiam associar as trocas de aminoácidos com um desfecho (neutro ou deletério), não considerando o contexto da troca de aminoácido na proteína, 272 mutações com frequência absoluta igual ou superior a 10 foram analisadas. Como destaques, substituições de isoleucinas (Ile) por valinas (Val) (Ile-Val) foram significativamente associadas à neutralidade por todos os preditores ( $p < 0,05$ ), com exceção do MAPP (resíduo ajustado não significativo,  $p < 0,001$ ) e snSNPAnalyzer ( $p = 0,120$ ). Tal resultado é corroborado pela estrutura bioquímica desses aminoácidos, já que ambos são alifáticos e apolares. Substituições que leucinas (Leu) por prolinas (Pro) (Leu-Pro) foram significativamente associadas com o desfecho patogênico ( $p < 0,05$ ) por todos os preditores, com exceção do snSNPAnalyzer ( $p = 0,120$ ). Neste caso, a substituição de um aminoácido apolar e alifático por outro que é polar e tem cadeia lateral cíclica, possivelmente interfere com o ambiente proteico em que a troca ocorre, o que explica a patogenicidade de tal substituição.

## PO60 ASSOCIAÇÃO ENTRE A DENSIDADE MINERAL ÓSSEA, O ESTADO NUTRICIONAL E O PERFIL DE ÁCIDOS GRAXOS NOS ERITRÓCITOS DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: NUTRIÇÃO

**ANA LUCIA PEREIRA DA CUNHA; ANA CAROLINA CARIOCA DA COSTA; CELIA REGINA MOUTINHO DE MIRANDA CHAVES**  
INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA

**Introdução:** A presença de doença mineral óssea em pacientes pediátricos com Fibrose Cística (FC), caracterizada por diminuição da densidade mineral (DMO), aumenta o risco de fraturas e piora a morbidade. Entre outros fatores de risco para redução da DMO estão a desnutrição, deficiência de ácidos graxos essenciais, de cálcio e de

vitamina D, e a presença de infecção e inflamação crônicas. **Objetivo:** Avaliar a DMO de crianças e adolescentes com FC e sua associação com as características clínicas, antropométricas e o perfil de ácidos graxos nos eritrócitos.

**Método:** Estudo retrospectivo transversal com pacientes pediátricos diagnosticados com FC, entre oito e dezoito anos, de um centro de referência do Rio de Janeiro. A DMO foi avaliada pela absorciometria de duplo feixe de energia emitida por raios-X (DXA). Os dados clínicos e antropométricos, índice de massa corporal e estatura para idade (IMC/I e E/I), foram obtidos nos registros de atendimento ambulatorial. Os ácidos graxos analisados nos eritrócitos por cromatografia gasosa. A deficiência de ácidos graxos essenciais (AGE) foi determinada pela concentração de ácido linoleico  $< 21\%$ . Para comparar os resultados foi usado o teste do qui-quadrado ou teste exato de Fisher e os testes de correlação de Pearson e Spearman. Foi adotada significância de 5% e utilizado o SPSS versão 17.0. **Resultados:** Foram analisados dados de 48 pacientes (22 crianças e 26 adolescentes), idade média de  $11,1 \pm 3,0$  anos, a maioria meninas (64,6%), com insuficiência pancreática exócrina (77,1%) e heterozigoto para mutação DF508 (52,1%). A DXA detectou osteopenia e osteoporose em 31,3% e 14,6%, respectivamente. Sendo 12,5% nas crianças e 33,3% nos adolescentes. Somente 27,1% estavam desnutridos tanto pelo IMC/I como pela E/I. As crianças apresentaram melhor estado nutricional em relação aos adolescentes. Foi verificada associação da DMO com o IMC/I e a E/I ( $p = 0,000$ ). Todos apresentaram concentração de ácido linoleico baixa (6,1 3,5%). Somente a relação ácidos graxos n6:n3 apresentou correlação fraca com a DMO ( $p = 0,020$ ;  $r = 0,335$ ).

**Conclusão:** A diminuição da DMO foi observada na amostra, principalmente nos adolescentes e apresentou associação com o pior estado nutricional, provavelmente naqueles com maior grau de inflamação e menor ingestão de cálcio e vitamina D. Apesar da deficiência de AGE, encontrada em toda a amostra, não houve correlação com a DMO.

## PO61 CONSUMO ALIMENTAR E PERFIL ANTROPOMÉTRICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM SUPLEMENTAÇÃO NUTRICIONAL ORAL

TEMA: NUTRIÇÃO

**THAIS DE PAULA MARQUES; IZABELA ZIBETTI DE ALBUQUERQUE; LUDIMILA PEREIRA DA SILVA SOUZA; LUSMAIA DAMACENO CAMARGO COSTA; THÁISA ANDERS CARVALHO SOUZA**  
UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS

**Introdução:** a Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva que acomete órgãos como os pulmões, pâncreas, vesícula biliar e intestino. O estado nutricional inadequado está associado à piora da função pulmonar e sobrevida em crianças com FC. O uso de suplementos nutricionais orais pode ser necessário quando crianças e adolescentes com FC apresentarem perda de peso em um período de dois a quatro meses, não terem ganhado peso em um período de dois meses ou estiverem entre o percentil 10 e 50 das curvas de crescimento. **Objetivo:** comparar o perfil antropométrico e o consumo alimentar de crianças e adolescentes com FC com e sem suplementação nutricional oral. **Métodos:** estudo prospectivo realizado em um centro de referência em FC, com crianças e adolescentes em acompanhamento nutricional, no período de 6 meses. Elegeram-se para o estudo pacientes com uso diário de suplementação nutricional oral e os que não o faziam. Coletou-se dados antropométricos de peso, estatura e circunferência do braço (CB), e de consumo alimentar, por

meio de recordatório habitual, no tempo 0 (T0) e tempo 1 (T1 – após 6 meses). As necessidades nutricionais foram calculadas de acordo com as diretrizes de FC. Utilizou-se o software SPSS 21.0 para a análise estatística. Variáveis categóricas foram expressas em frequências absoluta e relativa e as variáveis contínuas em média e desvio padrão. Para a comparação entre o consumo alimentar e o perfil antropométrico dos pacientes com e sem suplementação foram aplicados os testes T de Student e Qui-quadrado, adotando como significância  $p < 0,05$ . **Resultados:** Vinte pacientes participaram do estudo no período de seis meses. Metade da amostra fazia uso de suplementação oral. A amostra foi heterogênea quanto ao peso ao nascer, em que a média do grupo com suplementação foi de 2824,6g e do grupo sem suplementação de 3549,9g ( $p = 0,027$ ). Não houve diferença estatística entre os grupos em relação à adequação do consumo energético e lipídico. Verificou-se que o grupo com suplementação apresentou menor altura/idade ( $p = 0,025$ ) e menor peso/idade ( $p = 0,014$ ) em T0 e T1, respectivamente, quando comparados ao grupo sem suplementação. Não foi observada diferença significativa para os demais índices antropométricos. **Conclusão:** Não houve diferente entre os grupos em relação ao consumo alimentar, contudo foi observado menor peso P/I e E/I no grupo com suplementação. A suplementação oral deve ser coadjuvante no manejo nutricional e indicada criteriosamente.

#### **PO62 PERFIL GENOTÍPICO DOS PACIENTES ENCAMINHADOS PELO SERVIÇO DE TRIAGEM NEONATAL NO ESTADO DE SANTA CATARINA ENTRE 2016 E 2018.**

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**EDUARDO PIACENTINI FILHO; NORBERTO LUDWIG NETO; LUIZ ROBERTO AGEA CUTOLO; JOSÉ EDUARDO PEREIRA FERREIRA; LOUISE LAPAGESSE DE CAMARGO PINTO; VINICIUS RENE GIOMBELLI HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

**Introdução:** a fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva com acometimento multissistêmico. O gene da FC está localizado no braço longo do cromossomo 7 e codifica uma proteína denominada CFTR (cystic fibrosis conductance regulator). Até o momento, 2031 mutações podem interferir no funcionamento desta proteína. A mais frequente ocorre por uma deleção de um resíduo de fenilalanina na posição 508 (F508del). **Objetivo:** descrever o perfil genotípico dos pacientes portadores de fibrose cística procedentes da Triagem Neonatal no Estado de Santa Catarina. **Método:** estudo retrospectivo descritivo. Foram incluídos os pacientes encaminhados pelo Serviço de Triagem Neonatal com uma ou duas amostras de tripsina imunorreativa alteradas e, posteriormente, teste do suor confirmando o diagnóstico de fibrose cística, no período entre janeiro de 2016 e dezembro de 2018, no Estado de Santa Catarina.

**Resultados:** neste período, foram realizados 256.872 testes de triagem neonatal. Vinte e nove pacientes tiveram o diagnóstico de fibrose cística confirmado. A prevalência situa-se em 1:8.857 na população estudada. A mediana da idade ao diagnóstico foi 85,1 dias. Dos 29 incluídos no estudo, 10 pacientes eram homocigotos para a mutação F508del e 8 eram heterocigotos para a mutação F508del. Estes apresentaram no outro alelo as seguintes mutações: G542X (2), 1717-1G > A (1), S4X (1), S549R (1), R334W (1), CFTRdele2,3 (1) e desconhecida (1). As outras mutações identificadas são: 2183AA G homocigoto (1), G542X homocigoto (1), c.3746G > A homocigoto (1), G542X/CFTRdele2,3 (1) e 621+1G T/2184delA (1). Seis pacientes estavam sem as mutações identificadas até a finalização deste trabalho. Apenas uma paciente não

apresentava déficit de ganho ponderal e/ou evidência clínica de esteatorréia ao diagnóstico. Ela estava entre os pacientes sem mutação identificada. Em relação a colonização, 10 pacientes apresentaram desenvolvimento de *Pseudomonas aeruginosa* nas culturas de vigilância. Cinco deles, são homocigotos para a mutação F508del. Não houve isolamento de *Staphylococcus aureus* resistente a oxacilina. **Conclusão:** a mutação F508del foi identificada em dezoito pacientes, sendo a mutação mais frequente como observado na literatura. Destes, 10 pacientes em homocigose e 8 pacientes em heterocigose. A identificação do perfil genotípico pode fornecer subsídios para o aconselhamento genético das famílias, para a indicação de terapias específicas e a correlação com as manifestações fenotípicas.

#### **PO63 PREVALÊNCIA DA PSEUDOMONAS AERUGINOSA (MUCOIDE E NÃO MUCOIDE) E STAPHYLOCOCCUS AUREUS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA E SUA ASSOCIAÇÃO COM A ESPIROMETRIA**

TEMA: MICROBIOLOGIA

**RENATA SILVIA BAGNATTO; ANDRESSA OLIVEIRA PEIXOTO; CARLOS EMILIO LEVY; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO UNICAMP**

A principal causa de morbidade e mortalidade na fibrose cística está associada a doença pulmonar, principalmente causada pelo processo cíclico de colonização/infecção crônicas que acometem as vias respiratórias. Dentre os microrganismos que são marcadores de deterioração pulmonar se destaca a *Pseudomonas aeruginosa* (mucoide e não mucoide) e o *Staphylococcus aureus*. **Objetivo:** Descrever a prevalência da *P. aeruginosa* (mucoide e não mucoide) e *S. aureus* em um centro de referência e associar, sua presença com a espirometria. **Métodos:** Os dados sobre a presença da *Pseudomonas aeruginosa* (mucoide e não mucoide) e o *S. aureus* foram obtidos nos prontuários. A espirometria foi avaliada para a capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo da CVF (VEF1) e fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da CVF (FEF25-75%), antes e após o uso do broncodilatador inalatório. A análise estatística foi realizada pelos Teste T e pelo teste de Mann-Whitney, ambos para amostras independentes.  $\alpha = 0,05$ . **Resultados:** No estudo, houve a prevalência de 64/158 (40,5%), 111/161 (68,9%) e 146/160 (91,3%), respectivamente, para *P. aeruginosa* mucoide e *P. aeruginosa* não mucoide e o *S. aureus*. Além disso, na associação entre o perfil microbiológico e os dados da espirometria foi observado menor valor da espirometria na presença de bactéria na cultura microbiológica, sendo: (*P. aeruginosa* mucoide) CVF antes do uso do broncodilatador: (SIM) 79,50 (29 a 111), (NÃO) 91 (51 a 113) ( $p = 0,008$ ); CVF após o uso do broncodilatador: (SIM) 78,42  $\pm$  18,66, (NÃO) 88,19  $\pm$  15,58 ( $p = 0,028$ ); VEF1 antes o uso do broncodilatador: (SIM) 70,68  $\pm$  21,14, (NÃO) 81,32  $\pm$  19,82 ( $p = 0,028$ ); (*P. aeruginosa* não mucoide) FEF25-75% antes do uso do broncodilatador: (SIM) 67,02  $\pm$  30,25, (NÃO) 86,67  $\pm$  28,99 ( $p = 0,019$ ). **Conclusão:** A presença de *P. aeruginosa* foi um marcador que caracteriza a pior função pulmonar nos pacientes com fibrose cística. Curiosamente, o mesmo não foi observado para o *S. aureus*, que apesar de ter elevada prevalência, não foi um marcador de gravidade em nossa casuística.

#### **PO64 IMPLEMENTAÇÃO DA ULTRASSONOGRRAFIA PULMONAR NA DOENÇA PULMONAR DA FIBROSE CÍSTICA PARA AVALIAR A RESPOSTA DA ANTIOTERAPIA NA**

## EXACERBAÇÃO PULMONAR

TEMA: IMAGEM E DIAGNÓSTICO

ADDRESSA OLIVEIRA PEIXOTO; FERNANDO AUGUSTO LIMA MARSON; TIAGO HENRIQUE SOUZA; ANDREA MELO ALEXANDRE FRAGA; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO

**Introdução:** A avaliação do sucesso da antibioticoterapia na fibrose cística é baseada em, principalmente, dois fatores: (i) exame clínico; (ii) função pulmonar; (iii) estudo microbiológico. No entanto, carecemos da avaliação estrutural do pulmão. A avaliação estrutural tem como padrão ouro a aquisição de imagens com a necessidade de uso de radiação. Tendo em vista que a fibrose cística é uma doença crônica, a incidência de radiação ao longo da vida deve ser considerada, fato que inviabiliza o uso da tomografia e/ou Raio-X, antes e após a descolonização por antibióticos na rotina de acompanhamento e evolução dos pacientes. Dessa forma, a ultrassonografia pulmonar surge como uma alternativa que poderá ser uma ferramenta na análise temporal e seriada na progressão da doença pulmonar, incluindo o período antes e após a descolonização. **Objetivo:** Avaliar os achados da ultrassonografia pulmonar antes e após a descolonização por antibioticoterapia. **Métodos:** Dentre os pacientes com FC avaliados para a ultrassonografia pulmonar, dois foram avaliados antes e após a descolonização por antibioticoterapia. A ultrassonografia pulmonar foi realizada por protocolo padrão com a identificação e caracterização de: (i) padrão A, (ii) padrão B; (iii) consolidação; (iv) derrame pleural. **Resultados:** Nos 2 participantes com fibrose cística que fizeram o exame antes e após a descolonização, a ultrassonografia pulmonar foi capaz de evidenciar as regiões pulmonares que tiveram redução de acometimento do parênquima pulmonar após a descolonização. Resumidamente, na comparação da ultrassonografia pulmonar, antes e pós descolonização bacteriana por antibioticoterapia, um participante teve uma região pulmonar com padrão B, mudando para o padrão A, e em outro participante, houveram 4 regiões, sendo categorizadas de padrão B para A. **Conclusão:** A ultrassonografia pulmonar é capaz de mensurar mudanças na doença pulmonar no período de descolonização (antibioticoterapia) apesar de ser necessário o aumento do tamanho da amostra.

## PO65 TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA EM SERGIPE

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

DANIELA GOIS MENESES; FÁBIA REGINA DOS SANTOS; ISABELLA SANTANA SANTOS CHAGAS; ANNE JARDIM BOTELHO; GLEYDE OLIVEIRA ANDRADE

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE

**Introdução:** A dosagem da tripsina imunorreativa (IRT), no período neonatal, possibilita a identificação precoce dos pacientes com Fibrose cística (FC). O diagnóstico realizado num período assintomático e o início do tratamento nos primeiros meses de vida favorece uma melhor qualidade de vida e aumenta a sobrevida desses pacientes. **Objetivo:** Avaliar o funcionamento do programa de triagem neonatal para FC em Sergipe. **Método:** Estudo descritivo e transversal. Analisados os resultados dos exames de triagem neonatal realizados no período de 01 de janeiro de 2015 a 31 de dezembro de 2018. Os dados foram coletados dos formulários do teste do pezinho e armazenados nos sistemas IMHOTEP, MEDLYNX e SISNEO. Para análise das variáveis foi utilizado o Microsoft®Excel. **Resultados:** Foram realizados 112.393 exames no período. Mais de 80% dos nascidos vivos foram avaliados, porém menos de 50% dos recém-nascidos triados colheram o exame até 5

dias de vida. A média de tempo de chegada do exame ao laboratório foi de 11 dias após a coleta e a média de tempo entre a chegada do exame e a emissão do resultado foi de 4 dias. A primeira amostra de IRT estava alterada em 564 pacientes, desses 44,7% colheram a segunda amostra, 34,4% foram submetidos ao teste do suor (maiores de 30 dias de vida) e 20,9% não concluíram a investigação. As primeiras amostras de IRT alteradas apresentaram 98% de falso positivos e 0,003% de falso negativos entre os pacientes que concluíram a investigação. A sensibilidade do IRT foi de 75%, especificidade 99,5%, acurácia de 99,6% e um valor preditivo negativo de 99,9% e positivo de 2%. Foram diagnosticados 9 pacientes com FC e a mediana de idade na primeira consulta foi de 79 dias. Foram detectados 3 pacientes com resultado falso negativo da triagem neonatal. **Conclusão:** O percentual de cobertura da triagem neonatal em Sergipe foi semelhante aos índices nacionais. O teste mostrou uma baixa sensibilidade, boa especificidade e acurácia para afastar a possibilidade da doença. A coleta tardia do IRT, o atraso para a chegada das amostras ao laboratório e as dificuldades para convocação dos pacientes impossibilitaram a conclusão da investigação de muitos recém nascidos, contribuíram para a realização de um maior quantitativo de testes do suor e atrasaram o diagnóstico e tratamento da FC. Os pediatras devem estar atentos aos pacientes com quadro clínico suspeito e IRT normal no período neonatal.

## PO66 FREQUÊNCIA DE INTERNAÇÕES NOS ANOS DE 2016 E 2017 DE PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA APÓS A TRIAGEM NEONATAL

TEMA: EPIDEMIOLOGIA

ALINE CRISTINA GONÇALVES; ISADORA ROGIERI; HIGOR CAMPOS DO NASCIMENTO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; CARMEN SÍLVIA BERTUZZO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS

**Introdução:** FC é uma doença crônica, progressiva e evolui com períodos de agravamento que demanda internação hospitalar para seu controle. **Objetivo:** Descrever e comparar o número e principais motivos de internação de pacientes com FC no período de Janeiro/2016-Dezembro/2017. **Métodos:** Estudo descritivo observacional retrospectivo, do qual fizeram parte 82 pacientes com diagnóstico de FC com idade de zero a 09 anos e 11 meses, atendidos no Ambulatório de Pediatria. Aprovação Comitê de Ética da Universidade (nº 157/2010). **Resultados:** O ileo meconial foi frequente em 09 pacientes, 45 são insuficientes pancreáticos, 36 são colonizados [Pseudomonas aeruginosa não mucoide e S. aureus (n = 19) e somente por S. aureus (n = 13)]. Quanto a internação, 11 (14,3%) [Feminino = 6 e Masculino = 5, ileo meconial = 4, insuficiência pancreática exócrina = 06, acometimento pulmonar e gastrointestinal = 8, acometimento gastrointestinal = 2 e acometimento pulmonar = 1] pacientes precisaram de tratamento em ambiente hospitalar. Sobre a colonização pulmonar por microrganismos patogênicos para a FC, em pacientes internados, 06 são colonizados [P. aeruginosa não mucoide e S. aureus (n = 3) e somente por S. aureus (n = 3)]. O motivo mais frequente (n = 7) das hospitalizações foi o acometimento pulmonar, seguido de distúrbios metabólicos [n = 4 (Verão/2017 = 3 e Primavera/2016 = 1)] e doença gastrointestinal (n = 3). Três pacientes foram internados 2 vezes nesse período (Tabela 1), sendo que para dois desses, o motivo foi a manifestação pulmonar nas duas internações (intervalo entre as internações = 1 mês e para o outro paciente 17 meses) e para o outro paciente a causa foi a manifestação gastrointestinal

(intervalo entre as internações = 7meses). Apesar de uma amostra pequena, os dados corroboraram com a literatura e contribuíram para o melhor conhecimento dos pacientes em acompanhamento em nosso Centro Especializado de Referência em Fibrose Cística da Unicamp. Todas as internações no inverno (n = 03) foram por acometimento pulmonar, mas também ocorreram internações por manifestação pulmonar nas outras estações [Verão(n = 02), Primavera(n = 01), Outono(n = 01)]. **Conclusão:** Dados do Cepagri-Unicamp demonstraram que em 2017 as temperaturas foram mais elevadas e níveis de chuvas menores, corroborando com nossos resultados e com a hipótese de que a baixa umidade do ar e altas temperaturas atuam no agravamento das manifestações clínicas de pacientes com FC. Este estudo indica a necessidade de maior suplementação de NaCl no verão.

#### **PO67 DISTÚRBO DE COMPORTAMENTO ALIMENTAR EM FIBROSE CÍSTICA- PERFIL DE UM HOSPITAL PEDIÁTRICO DO SUL DO BRASIL**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**MIRELLA APARECIDA NEVES; JOCEMARA GURMINI; DENISE TIEMI MIYAKAWA; ROSIANE GUETTER MELO; GLEDSON PICHARSKI HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE**

Foram aplicados os questionários BPFAS para 41 pais e cuidadores de pacientes com Fibrose Cística. Sendo destes 58 % do sexo masculino e 43 % sexo feminino, idade mínima de 1 ano e 6 meses e máxima de 19 anos, com média de 11 anos. O questionário de "avaliação do comportamento alimentar" verifica o comportamento das crianças frente o alimento como dos pais no momento das refeições. O mesmo resulta um total de frequência que acima de 84 pontos como um comportamento anormal do paciente e um índice de problema acima de 9 a preocupação dos pais com a alimentação do filhos. Tivemos como resultado apenas 6 pacientes (14,6%) com o escore acima da média, 35 (85,4%) dentro da normalidade. Em relação ao índice de problema tivemos 13 pais preocupados (31,7%) o dobro do número de crianças com problemas durante a refeição. Sabemos que o estado nutricional está diretamente relacionado com a melhor função pulmonar, menos internações e infecções pulmonares, o que justifica pais mais preocupados com a nutrição dos filhos. Porém a intervenção comportamental é de extrema importância para que estes pacientes que não possuem comportamentos anormais não adquiram e também para melhor adesão ao tratamento nutricional, assim tendo estado nutricional adequado.

#### **PO68 COMPARAÇÃO DO MICROBIOMA RESPIRATÓRIO EM AMOSTRAS DE ESCARRO COLETADAS PELA INALAÇÃO DE SOLUÇÃO SALINA HIPERTÔNICA VERSUS TOSSE ESPONTÂNEA/SWAB DE OROFARINGE**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**PAULO CESAR KUSSEK; RAÍSA ELENA TAVARES PINHEIRO; JOÃO FRANCESCO STRAPASSON; YASMIN CARLA RIBEIRO; JOCEMARA GURMINI**

**HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE**

**Introdução:** O principal objetivo no tratamento da Fibrose Cística (FC) é a preservação da função pulmonar através do controle das infecções respiratórias, por isto é de extrema importância que a amostra de escarro seja representativa e proveniente das vias aéreas inferiores, bem como a análise microbiológica utilize meios de cultivo compatíveis com a extensa flora bacteriana presente na FC. **Objetivo:** Comparar a eficiência da determinação bacteriana em escarro induzido pela inalação de solução salina hipertônica a 7% (SSH7%) versus amostra por tosse espontânea ou

swab de orofaringe fornecida pelo mesmo paciente na rotina de acompanhamento ambulatorial. **Método:** De um grupo inicial de 36 pacientes, foram selecionados os 11 não produtores de escarro, com idade entre 8-21 anos, para participarem do estudo, no último semestre de 2018, quando foram coletadas 3 amostras de escarro, a intervalo de 60 dias, exclusivamente por indução com SSH7% em inalador ultrassônico (débito de 1 ml/min). Os pacientes foram encorajados a tossir, quando estivessem com muita secreção brônquica, diretamente no frasco coletor estéril, este sendo encaminhado para análise microbiológica. Os resultados foram comparados com 3 amostras por swab de orofaringe ou tosse espontânea fornecidas pelo mesmo paciente durante a rotina de atendimento nos meses que antecederam ao estudo. Todas as amostras foram coletadas independente da condição clínica de exacerbação ou não da doença, bem como do uso ou não de antibióticos inalatórios. **Resultados:** Houve uma grande variedade e frequência de bactérias, sendo as de maior relevância assim distribuídas no escarro induzido (n = 33) e swab orofaringe/tosse espontânea (n = 33), respectivamente: *Staphylococcus aureus* (19/23), *Pseudomonas aeruginosa* (11/12), *Achromobacter* sp (4/3), *Burkholderia* sp (1/0), outras bactérias (2/2)-*Streptococcus pneumoniae*, *Moraxella* sp, *Pseudomonas putida*, *Acinobacter baumannii*, e ausência de microrganismos de interesse patogênico (5 /1). **Conclusão:** Não houve diferença significativa da variedade e frequência de espécies bacterianas obtidas entre as amostras com e sem indução de escarro. Estes resultados devem ser analisados com cautela, pois não tivemos controle similar das amostras coletadas na rotina ambulatorial (se escarro ou saliva), e também pelo baixo número de participantes selecionados, submetidos à indução do escarro.

#### **PO69 ANÁLISE DOS FATORES QUE PODEM INTERFERIR NO PROCESSO DE DIAGNÓSTICO DA FIBROSE CÍSTICA NO BRASIL**

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**VERÔNICA DEL GRAGNANO STASIAK BEDNARCZUK DE OLIVEIRA; JULIANNA RODRIGUES BELTRÃO; VINICIUS BEDNARCZUK DE OLIVEIRA**

**UNIDOS PELA VIDA - INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA**

**Introdução:** No Brasil, estima-se que aproximadamente 4 mil pessoas com Fibrose Cística (FC) estejam em tratamento, número abaixo do esperado de acordo com a incidência da FC na população. Muitos aspectos podem contribuir para isto, como o desconhecimento da doença e a situação do teste do pezinho, teste do suor e exames genéticos em algumas regiões do país. **Objetivo:** Analisar a situação do Teste do Pezinho, Teste do Suor e exame genético nos estados brasileiros e identificar possíveis pontos de melhoria. **Método:** Pesquisa de levantamento de dados quanti-qualitativa, realizada através de entrevistas por telefone com 20 representantes de Associações de FC do Brasil, maiores de 18 anos, guiadas por questionário semiestruturado elaborado pelos pesquisadores. Os dados foram analisados através de planilhas e análise do discurso.

**Resultados:** Identificou-se que as principais barreiras para o diagnóstico precoce da FC estão relacionadas com a Triagem Neonatal. Citou-se o tempo de espera para obtenção do resultado e falhas na busca ativa dos bebês com testes alterados, fazendo com que muitas famílias deixem de realizar as recoletas e testes complementares. Os entrevistados relataram que parte da população atendida pelas associações indica não saber a importância do Teste do Pezinho. Sobre o Teste do Suor, foram citados

obstáculos de acessibilidade, como a burocracia para agendamento e restrição dos locais de realização, pois a maioria é realizada nas capitais, além do custo do teste. Sobre o exame genético, apesar dos avanços obtidos pelo projeto pontual realizado nacionalmente pelo Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC), ainda gera preocupação na população entrevistada pelo elevado custo na rede particular, por não ser disponibilizado no Sistema Único de Saúde (SUS) e, quando feito, pela dificuldade de entendimento do resultado pelos pacientes e familiares, especialmente quando as mutações não são identificadas e há uma “mudança” no diagnóstico pré existente. **Conclusão:** Sugere-se o fortalecimento de políticas públicas regionais; trabalho em conjunto entre associações, profissionais, governo e familiares; capacitações e campanhas com especial atenção ao aprimoramento da busca ativa e divulgação da importância dos testes; ampliação dos centros de diagnóstico, para melhorar a acessibilidade e reduzir o tempo de espera dos resultados; e, efetiva realização da fase III do Teste do Pezinho (que contempla a identificação da FC) nos estados brasileiros.

**PO70 “VAMOS CONVERSAR?”: COMO O DIÁLOGO ABERTO ENTRE PROFISSIONAIS E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA INCENTIVA A ADESÃO AO TRATAMENTO**

**TEMA:** PSICOLOGIA

**VERÔNICA DEL GRAGNANO STASIAK BEDNARCZUK DE OLIVEIRA; JULIANNA RODRIGUES BELTRÃO; VINICIUS BEDNARCZUK DE OLIVEIRA**

*UNIDOS PELA VIDA - INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA*

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) requer um complexo plano de tratamento que, apesar de contribuir para o aumento da sobrevida e qualidade de vida, por vezes não é adequadamente cumprido pelo paciente, por diferentes motivos. Tendo isto, o profissional da saúde, por meio da relação com o paciente, pode auxiliar na melhora na adesão ao tratamento. **Objetivo:** Identificar as principais dificuldades para a adesão ao tratamento da FC em adultos e demonstrar a importância da relação de confiança com os profissionais. **Método:** Pesquisa de levantamento de dados quanti-qualitativa. Foi aplicado questionário semiestruturado, elaborado pelos pesquisadores, em 86 adultos brasileiros, maiores de 18 anos e com FC, por uma plataforma online. Dados foram analisados através de planilhas e análise do discurso. **Resultados:** Dentre os participantes, 60,6% são do sexo feminino, 33,3% têm idade entre 18 e 25 anos, e 58,6% são solteiros. A maioria (55,2%) têm formação no ensino superior e 44,8% não está trabalhando em regime formal. 18,4% receberam o diagnóstico com 1 ano de idade. Com relação à adesão, 35,6% dos participantes revelaram não cumprir adequadamente o tratamento nas duas semanas que antecederam a participação na pesquisa, e os principais motivos foram: falta de tempo (31%), esquecimento (31%), excesso de medicações na rotina terapêutica (27,6%) e falta de acesso aos medicamentos ou suplementos (21,8%). Entretanto, essa situação nem sempre é relatada de maneira fidedigna à equipe, visto que 29,1% da amostra já “mentiu algumas vezes” afirmando ter realizado o tratamento melhor do que de fato foi feito, especialmente por sentirem vergonha (31,8%) de assumirem o como foi feito. Outra razão para a falta de sinceridade é o medo da reação do profissional, principalmente por conta das “brincas” e falta de empatia. Ademais, relatou-se que a abertura no diálogo para transparência sobre a adesão depende da relação construída no processo de tratamento.

**Conclusão:** Sugere-se que os profissionais estabeleçam relações com empatia, comunicação aberta e escolha conjunta de planos adequados ao cotidiano, visando fortalecer o vínculo e entender a realidade do paciente com FC, para que sejam realizadas adaptações de acordo com a necessidade. A atuação, portanto, vai além da prescrição formal, visto que a comunicação na relação é essencial para o processo de adesão ao tratamento, impactando na evolução da doença e qualidade de vida.

**PO71 QUEM CUIDA PRECISA SER CUIDADO: VISÃO DOS PAIS E RESPONSÁVEIS SOBRE A ROTINA DE TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA EM CRIANÇAS**

**TEMA:** PSICOLOGIA

**JULIANNA RODRIGUES BELTRÃO; VINICIUS BEDNARCZUK DE OLIVEIRA; VERÔNICA DEL GRAGNANO STASIAK BEDNARCZUK DE OLIVEIRA**

*INSTITUTO UNIDOS PELA VIDA*

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) afeta não apenas aqueles com a condição, mas também familiares e outros envolvidos. A prática dos tratamentos exige adaptações nas rotinas cotidianas, podendo ocasionar dificuldades para os pais e responsáveis, além de impactos na adesão ao tratamento. **Objetivo:** Identificar as dificuldades de pais/responsáveis na conciliação da rotina de vida e de tratamento de crianças com FC no Brasil, e o impacto na adesão. **Método:** Pesquisa de levantamento de dados quanti-qualitativa. Foi aplicado questionário semiestruturado, elaborado pelos pesquisadores, em 58 adultos brasileiros, maiores de 18 anos, pais ou responsáveis por crianças com FC, por uma plataforma online. Dados foram analisados através de planilhas e análise do discurso. **Resultados:** A amostra foi composta por 88,1% do sexo feminino, 50,8% com idade entre 31 e 45 anos e 52,5% casados. Identificou-se que 42,4% dos participantes trabalha em regime formal, por isso, 20,7% informou que somente “às vezes” possui horários flexíveis para cuidar do filho, e 12,1% não possui flexibilidade, ademais, 12,1% dos pais não têm ajuda de outras pessoas para conduzir o tratamento. Possivelmente por isso, o tratamento é visto como um “incômodo” para 51,7% dos pais, sendo considerado “incômodo moderado” para 23,7% da amostra. Os entrevistados revelam que os tratamentos mais difíceis de conduzir são: uso de antibióticos; inalação; e internamentos hospitalares. As dificuldades com o tratamento podem estar relacionadas às definições de FC com conotação negativa de alguns participantes, citando termos como: “maldosa; traiçoeira; incurável; desafio de sobrevivência”. Para reduzir as dificuldades com o tratamento, os participantes desejam: maior disponibilidade para cuidar de seus filhos ou maior apoio de familiares; palestras motivacionais que demonstrem a importância dos pais no tratamento; que seus filhos entendam sobre a doença para que auxiliem nos tratamentos; redução do número de medicamentos e melhor acesso à fisioterapia domiciliar. **Conclusão:** Conciliar as rotinas terapêuticas com as exigências cotidianas pode ser complicado para alguns pais/responsáveis, podendo ocasionar incômodos e uma visão distorcida da FC. Sugere-se que os profissionais da saúde tenham um olhar de cuidado para quem cuida, realizando adaptações nos tratamentos de acordo com a rotina da família e impedindo que as dificuldades enfrentadas por eles tornem-se obstáculos à adesão ao tratamento de crianças com FC.

**PO72 IMPLEMENTAÇÃO DE ESPIROMETRIA EM TODAS AS CONSULTAS DE SEGUIMENTO DE PACIENTES COM**

## FIBROSE CÍSTICA – IMPACTO NA FUNÇÃO PULMONAR?

TEMA: PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

**CAROLINA SILVA BARBOZA DE AQUINO MOTA; JOAQUIM CARLOS RODRIGUES; LUIZ VICENTE RIBEIRO FERREIRA DA SILVA FILHO**  
**INSTITUTO DA CRIANÇA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO (ICR-HCFMUSP)**

**Introdução:** A doença pulmonar na fibrose cística (FC) é caracterizada por exacerbações recorrentes dos sintomas respiratórios e pela deterioração progressiva da função pulmonar. A gravidade da doença pulmonar é mensurada pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), um preditor de mortalidade bem documentado na literatura, obtido através da espirometria. **Objetivo:** O objetivo do estudo foi avaliar o impacto da realização da espirometria em todas as consultas médicas na função pulmonar dos pacientes com FC ao longo do tempo. **Método:** Pacientes com diagnóstico de FC em acompanhamento em centro de referência, com idade entre 5-18 anos, realizaram uma espirometria antes de cada consulta médica durante o período de um ano (2014). Os dados coletados durante o seguimento foram comparados com o período de 24 meses anteriores ao estudo, período no qual os pacientes realizavam rotineiramente apenas uma espirometria a cada seis meses. Dados de função pulmonar dos anos 2015 e 2016 foram recuperados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística. O principal desfecho avaliado foi a média do VEF1 basal (percentual do predito), e a comparação entre as médias de VEF1 realizada pelo teste t de Student (programa SPSS 19.0). **Resultados:** Participaram do estudo 80 pacientes (idade média 12,1 anos e 61,3% do sexo masculino), tendo sido realizadas 418 consultas durante o ano de seguimento (5,2 consultas por paciente/ano). A média do VEF1 basal da amostra foi de 80% do previsto (DP + 28,2), em comparação com a média de 78,1% do previsto em 2013 ( $p = 0,27$ ); e de 76,7% do previsto em 2012 ( $p = 0,7$ ). Nos anos subsequentes, os valores observados foram 79,6% em 2015 ( $p = 0,06$ ) e 79% em 2016 ( $p = 0,06$ ). **Conclusão:** O estudo evidencia um aumento não significativo dos valores de VEF1 basal dos pacientes ao longo do tempo, mas não é possível concluir se há associação com a nova rotina de avaliação da função pulmonar.

## PO73 CONSCIENTIZANDO A POPULAÇÃO SOBRE FIBROSE CÍSTICA

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**CAMILA COSTA RIBEIRO; PEDRO KASCHER SILVA; MARTA CRISTINA DUARTE; TERESA CRISTINA RIBEIRO LOPES; MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA; LUCIANA CARVALHO DOS SANTOS**  
**UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA**

**Introdução:** Fibrose cística (FC) é uma doença genética que afeta uma a cada 10 mil pessoas no Brasil, sendo, portanto, uma das doenças raras mais comuns. Apesar de estar incluída nas patologias rastreadas pelo teste do pezinho, a FC ainda é pouco conhecida pela população e é comumente confundida com outras afecções respiratórias como asma e pneumonia. **Objetivo:** Conscientizar a população de Juiz de Fora (JF) sobre FC. **Métodos:** Foi realizada campanha de divulgação e conscientização da FC na primeira semana do mês de setembro de 2018, em locais de circulação pública na cidade de JF. A ação contou com a participação de 16 estudantes de medicina, orientados pela coordenadora local do Centro de Referência em FC. Os alunos, com o auxílio de materiais gráficos, orientaram transeuntes acerca dos sinais, sintomas, diagnóstico, tratamento e expectativas futuras com relação à doença. A experiência

foi avaliada por meio de pesquisa qualitativa com os alunos participantes, que responderam às perguntas: “qual a parte mais interessante dessa experiência?” e “o que essa experiência acrescentou para você como profissional?”.

**Resultados:** O desconhecimento da doença pela população foi o tema mais destacado pelos alunos. “Foi bem interessante saber que mesmo a FC sendo rastreada pelo teste do pezinho, quase ninguém conhece. As pessoas fizeram muita confusão com doenças com nomes ou sintomas parecidos, todo mundo achava que algum parente tinha FC.”. Os alunos também observaram que houve um interesse geral em aprender sobre a doença, especialmente ao saber sobre o Centro de Referência. “As pessoas se mostraram muito interessadas em ouvir e aprender sobre a FC, ficaram impressionadas ao saber que JF é referência no tratamento. Foi incrível ganhar a atenção das pessoas, que nos agradeceram e se comprometeram a divulgar a FC para conhecidos”. Já na visão de futuro profissional de saúde, todos avaliaram positivamente o diálogo com a população. “Como profissional, tive a oportunidade não só de aprender mais sobre uma doença rara como também de traduzir o saber médico para o saber popular.”; “É maravilhoso levar um pouco do conhecimento acadêmico para a população, especialmente em um tema importante como esse! Me sinto mais preparada para lidar com pacientes e futuros pacientes após essa semana de contato direto nas ruas.”. **Conclusão:** A conscientização sobre FC realizada em JF em 2018 demonstrou a importância de ações de estudantes e profissionais de saúde em conjunto com a população.

## PO74 AVALIAÇÃO DE INDICADORES ANTROPOMÉTRICOS DO ESTADO NUTRICIONAL E SUA RELAÇÃO COM A CAPACIDADE PULMONAR EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: NUTRIÇÃO

**MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA; ANA LETÍCIA ANDRIES; LUCIANA SANTOS DE CARVALHO; MARTA CRISTINA DUARTE; BRUNA COSTA DUARTE; BRUNA PINHEIRO BASTOS**  
**CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA/ HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA/ EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC), doença autossômica recessiva, decorre de mutações na proteína reguladora da condutância transmembrana da FC. A FC pode acarretar alta demanda energética que, associada a outros fatores, leva a um desequilíbrio energético que interfere negativamente no estado nutricional (EN) do paciente. Suas principais complicações clínicas estão relacionadas ao comprometimento da função pulmonar, o qual apresenta uma relação muito próxima ao déficit nutricional, afetando, portanto, a sobrevivência total dos indivíduos. **Objetivo:** Avaliar o EN por meio de índices antropométricos e a relação destes com as variáveis da capacidade pulmonar obtidas por espirometria em crianças e adolescentes com FC atendidos em um Centro de Referência em FC. **Método:** Trata-se de um estudo retrospectivo que avaliou crianças de ambos os sexos, diagnosticadas com FC. Foram coletados dados antropométricos (peso e estatura) e de espirometria. O EN foi avaliado por meio dos pontos de corte para os índices de estatura para idade (E/I) e índice de massa corporal para idade (IMC/I). A normalidade dos dados foi atestada por meio do teste Shapiro-Wilk e a relação entre os índices antropométricos e as variáveis de função pulmonar pelo teste de Correlação de Pearson. Considerou-se um  $p < 0,05$  para significância estatística. **Resultados:** Foram avaliados 15 pacientes de ambos os sexos (5 meninas e 10 meninos) com média de idade de

10,7anos( $\pm$  2,9). As médias da massa corporal, estatura, IMC e dos índices E/I e IMC/I foram respectivamente 37,0( $\pm$  14,7)kg, 141,6( $\pm$  17,3)cm, 17,72( $\pm$  3,17)kg/m<sup>2</sup>, -0,30( $\pm$  1,09) e -0,44( $\pm$  1,27). Em relação a avaliação dos índices antropométricos observou-se que 67% (n = 10) foram classificados como “Eutróficos” enquanto 93% (14) com “Estatura Adequada para Idade”. Os valores de VEF1 e CVF foram respectivamente 87,5( $\pm$  20,7) e 101,1( $\pm$  19,8) litros sendo que 33% dos pacientes apresentavam algum distúrbio respiratório (3 leves e 2 moderados). Foram observadas correlações positivas e significantes ( $p < 0,01$ ) entre o índice IMC/I e os valores de VEF1 ( $r = 0,652$ ) e CVF (0,667). **Conclusão:** Mais da metade dos pacientes apresentaram os índices antropométricos dentro da normalidade. O índice de IMC/I apresentou correlação positiva com os valores de VEF1. Assim, é importante monitorar o referido índice para, quando necessário, intervir de maneira rápida e eficaz garantindo um adequado EN a fim de preservar/melhorar a função pulmonar do paciente, evitando eventuais complicações da FC.

#### **PO75** FREQUÊNCIA DA PRÁTICA DE EXERCÍCIOS FÍSICOS ORIENTADOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: EDUCAÇÃO FÍSICA

**SEBASTIÃO EVANGELISTA SALGUEIRO JÚNIOR; MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA; BRUNA PINHEIRO BASTOS; BRUNA COSTA DUARTE; LUCIANA SANTOS DE CARVALHO; MARTA CRISTINA DUARTE**

*CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA/ HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA/ EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES*

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, de herança autossômica recessiva que tem entre suas principais manifestações clínicas as infecções respiratórias recorrentes com consequente diminuição progressiva da função pulmonar e da capacidade funcional para o exercício. Estudos mostram que a prática regular de exercícios físicos aliados a terapia padrão auxiliam na melhora da função pulmonar, capacidade aeróbica, força muscular e consequente qualidade de vida e sobrevida do paciente. Porém, existem poucos estudos que mostram a incidência da prática de exercícios físicos dentre essa população. **Objetivo:** Observar a adesão e frequência a exercícios físicos orientados de pacientes com FC atendidos em um Centro de Referência. **Método:** Foram analisados os prontuários de pacientes atendidos nos períodos de outubro a dezembro de 2018 no qual constavam dados de frequência e tipo de exercício realizado. Foram excluídos aqueles pacientes fora de idade escolar. **Resultados:** Foram coletados os dados de 13 pacientes, sendo, 10 do sexo masculino e 3 do sexo feminino, com idade de  $9,30 \pm 2,95$  anos. Destes, 8 (61,5%) participam das aulas de educação física escolar (EFE), com frequência de  $1,33 \pm 0,70$  dias por semana. No período em que não estão na escola, apenas 5(38,5%) destes pacientes fazem algum tipo de exercício físico monitorado (EFM), com frequência de  $1,33 \pm 1,50$  dias por semana, sendo que os outros 8 (61,5%) não participam de quaisquer atividades. Observamos que 3 (23%) participam tanto da EFE quanto de EFM fora do ambiente escolar, 7 (53,8%) frequentam uma ou outra, e 3 deles não fazem qualquer tipo de EFM. Os esportes mais relatados na EFE foram o futsal e as brincadeiras lúdicas, como correr, pular e saltar, e fora do ambiente escolar, destacam-se o futebol, futsal, caratê, ginástica rítmica e a natação. Os principais fatores relatados para as crianças que não fazem qualquer atividade, foram a insegurança para a prática e a impossibilidade econômica de se matricular em algum

clube que forneça esses tipos de exercícios. **Conclusão:** A prática de exercícios físicos orientados foi observada na maioria dos pacientes. Contudo, observa-se ainda baixa prática de exercícios fora do ambiente escolar. O exercício deve ser orientado como parte do tratamento desses pacientes como meio de auxiliar na qualidade de vida e do tratamento dos mesmos.

#### **PO76** INCIDÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA (FC) EM ALAGOAS APÓS A IMPLANTAÇÃO DA TRIAGEM NEONATAL.

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**STÉPHANIE BARRETO PASSOS; ATAIANNY KARINE SIQUEIRA ALMEIDA; GUILHERME FERNANDES GÓIS DANTAS; KATHARINA VIDAL DE NEGREIROS MOURA; NATÁLIA RODRIGUES ANDRADE CENTRO UNIVERSITÁRIO TIRADENTES**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC), ou mucoviscidose, é uma doença genética autossômica recessiva que afeta cerca de 1:2000 a 1:10000 indivíduos de origem caucasiana. No Brasil estima-se que a incidência seja em torno de 1:10000, variando entre cada região. Seu diagnóstico, geralmente clínico, afeta órgãos de diversos sistemas. No entanto, o diagnóstico clínico muitas vezes é tardio, notado apenas com cerca de 1 ano de idade e pode levar a consequências irreversíveis. Em 2001, com o Programa Nacional de Triagem Neonatal, a FC passou a ser incorporada nas doenças precocemente detectadas no chamado “Teste do Pezinho”, e juntamente com o serviço de referência realizado pelo Laboratório especializado em triagem neonatal, Laboratório Hormonal Fátima Cunha na cidade de Maceió-AL concretizou-se a realização da Triagem para FC no estado. **Objetivo:** Apresentar e analisar os dados obtidos da Triagem Neonatal para FC em Alagoas do ano de 2016 a 2018. **Método:** Estudo descritivo realizado com dados da triagem feita em 134.248 mil crianças do ano de 2016 até 2018, coletados pelo Laboratório Hormonal Fátima Cunha. Após a triagem, as crianças com os níveis de tripsina imunorreativas (IRT) alterados foram encaminhadas para a dosagem de cloro no suor- Teste do Suor- pelo método de condutância, também realizado pelo laboratório da triagem. **Resultados:** Os dados coletados evidenciam que, após a implementação da pesquisa para a FC no Teste do Pezinho em Alagoas, no ano de 2016, 134.248 mil recém-nascidos realizaram este exame até dezembro de 2018, nos quais foram detectados 1.623 com alterações de IRT. A partir de agosto de 2017 começou a ser realizado o Teste do Suor através do método de condutância para as crianças que apresentaram alterações nas triagens, confirmando 24 casos positivos e 1 duvidoso. Chama-se atenção a elevada positividade de casos novos detectados, onde já existiam 27 pacientes em segmento e que após a triagem neonatal surgiram 24 casos novos. **Conclusão:** Conclui-se, a partir destes dados, que a adoção da pesquisa para a FC na triagem neonatal em Alagoas mostrou-se útil para a realização de um diagnóstico precoce dessa doença, evitando óbito precoce e possível melhor qualidade de vida dos seus portadores. A longo prazo poderá ser avaliada a melhora na qualidade de vida, uma vez que a realização do teste do suor em crianças com alterações no IRT, evidenciadas no Teste do Pezinho dobrou o número de pacientes em um centro ainda não completamente estruturado.

#### **PO77** OS VESTÍGIOS DA IMIGRAÇÃO ITALIANA NOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: EPIDEMIOLOGIA

**PAULA BAPTISTA SANSEVERINO; MARIA TERESA VIEIRA SANSEVERINO; PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTONIO**

A Fibrose Cística é uma doença genética, autossômica dominante com mais de 2000 mutações já relatadas, sendo a mais comum a mutação DeltaF508. É uma doença comum em caucasianos, sendo mais comum nas regiões sul e sudeste do Brasil. A origem da população brasileira é uma mistura de descendências africanas, europeias e indígenas. Esta mistura está no nosso DNA. Uma série de fatos históricos moldou a estrutura genética dos brasileiros. A imigração italiana para o Rio Grande do Sul se deu principalmente entre 1884 e 1894 graças a concessão de passagens transatlânticas pelo governo republicano. A principal área de emigração para o Rio Grande do Sul, na Itália, foi o Vêneto, onde a crise era maior por volta de 1875, sobretudo nas províncias de Vicenza, Treviso e Verona. Estima-se que do total de imigrantes que veio para o RS, 54% seriam vênnetos, 33% lombardos, 7% trentinos e as outras regiões forneceram os restantes 6%. Entre 1875 e 1914, entraram no estado entre 80 e 100 mil italianos. A religião e a cultura do vinho que trouxeram consigo foi decisivo para sua permanência nesta região. Estes imigrantes vieram para outras regiões do Brasil, principalmente para a região sul e trouxeram consigo também sua carga genética diferente das dos nativos aqui e outros imigrantes. Estudos italianos que avaliaram a distribuição das mutações mostraram que na região de Veneto e Trentino a mutação R1162X aparece com mais frequência (aproximadamente 10%). Um estudo mais antigo italiano mostrava esta mutação com a terceira mais frequente no sul europeu (3,61%), porém 23 de 24 cromossomos italianos com a mutação eram de indivíduos de diferentes famílias da região de Veneto. Nosso centro é localizado na região sul do Brasil e comparado com os registros nacionais, temos uma média maior de pacientes com a mutação R1162X (aproximadamente 7% dos pacientes). Levando em conta a distribuição dos alelos em comparação com Brasil e com a Região Sul onde respectivamente a frequência da R1162X é 1,88% e 2,1%, enquanto aqui é 3,4% dos alelos. Estes achados se devem provavelmente devido a onda migratória da região de Vêneto para nosso estado. A variabilidade genética brasileira decorrente dessas e de outras ondas migratórias fazem do nosso código genético um conjunto cultural ainda a ser desvendado.

#### **P078** ABSCESSO PERIESPLÊNICO CAUSADO POR ACHROMOBACTER XYLOSOXIDANS EM PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

TEMA: MICROBIOLOGIA

**LUCAS ROCHA ALVARENGA; GABRIEL HESSEL; CARLOS EMILIO LEVY; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; MARIA DE FÁTIMA CORRÊA PIMENTA SERVIDONI**

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS - UNICAMP

**Apresentação do Caso:** GOV, masculino, 13 anos, branco, natural e procedente de Campinas-SP. Paciente deu entrada no serviço com 40 horas de vida apresentando distensão abdominal e vômitos biliosos. A investigação revelou íleo meconial com necessidade cirúrgica. O resultado de dois testes do suor foi indicativo de Fibrose Cística (sódio de 98mEq/L e 94 e cloro de 105mEq/L e 100). Aos 3 meses de idade apresentou o primeiro episódio de colonização por *Pseudomonas aeruginosa*. Foi internado diversas vezes para tratamento de exacerbação por *Pseudomonas* e com quadros de suboclusão intestinal (12 vezes) necessitando de tratamento cirúrgico em 7 ocasiões. Aos 8 anos começou a apresentar episódios de dor abdominal associados a períodos intermitentes de febre. Aos 10 anos, feito Tomografia Computadorizada (TC) de Abdome que evidenciou baço de contornos normais e

textura heterogênea com presença de área hipocóica subcapsular medindo 4,6 x 3,6 x 2,1cm. As hipóteses eram de hemangioma, hamartoma ou abscesso. Como houve melhora do quadro clínico e não houve aumento na dimensão da lesão, optou-se por conduta expectante. Porém, aos 10 anos e 6 meses, apresentou novamente febre persistente e dor abdominal difusa. Feito nova TC de Abdome que mostrou redução parcial da coleção periesplênica medindo 3,2 x 3,1 x 1,7cm. Aos 10 anos e 9 meses, apresentou cultura de secreção de aspiração de seio nasal positiva para *Achromobacter xylosoxidans*. Aos 11 anos, como os sintomas de dor abdominal e febre retornaram, realizada punção da lesão com saída de secreção purulenta sendo a cultura negativa para fungos e micobactérias e positiva para *Achromobacter xylosoxidans*. Realizado tratamento com Sulfametoxazol + Trimetoprim com melhora da febre e da dor abdominal. Um ano depois, em ultrassonografia de controle, não há mais a imagem hipocóica periesplênica.

**Discussão:** A Fibrose Cística (FC) é uma condição crônica multissistêmica que implica em um aumento da suscetibilidade à múltiplos agentes infecciosos pouco comuns e resistentes à antibióticos usuais. Os quadros de febre prolongada nos pacientes com FC merecem ser amplamente investigados em busca de focos pulmonares clássicos e extrapulmonares atípicos.

**Comentários Finais:** O *Achromobacter xylosoxidans* é um patógeno emergente que pode colonizar ou causar infecção em pacientes com FC, principalmente pulmonar. Esse relato informa de outro sítio de infecção sendo o primeiro caso relatado na literatura até o momento.

#### **P079** PERFIL METABÓLICO GLICÊMICO, LIPÍDICO E HEPÁTICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA E SUA ASSOCIAÇÃO COM A ESTEATOSE HEPÁTICA E O ESTADO NUTRICIONAL

TEMA: NUTRIÇÃO

**AMANDA OLIVA GOBATO; ANA CAROLINA JUNQUEIRA VASQUES; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; ROBERTO MASSAO YAMADA; GABRIEL HESSEL**

UNICAMP

**Introdução:** A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma doença genética autossômica recessiva caracterizada pela disfunção do gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). É considerada uma doença potencialmente letal e multissistêmica pois afeta glândulas sudoríparas, pâncreas, pulmões, fígado, intestino e ductos de Wolff. Recentemente, tem-se dado maior atenção ao acometimento hepático na fibrose cística (FC), pois é a terceira principal causa de morte, após insuficiência respiratória e complicações relacionadas ao transplante pulmonar. **Objetivo:** Associar a esteatose hepática (EH) e o estado nutricional com o perfil metabólico em crianças e adolescentes com fibrose cística. **Métodos:** Estudo transversal com crianças e adolescentes com diagnóstico de FC. O estado nutricional foi avaliado pelo IMC/idade e classificado segundo os pontos de corte da OMS e do Consenso Internacional de FC. A ultrassonografia abdominal foi realizada para o diagnóstico de EH. O perfil metabólico foi avaliado pelas aminotransferases, perfil lipídico, triglicérides, glicemia de jejum e insulina basal para o cálculo do índice de HOMA. Os testes estatísticos empregados foram o teste t de Student, Mann-Whitney, Qui-quadrado e Anova. O nível de significância adotado foi de 5%. **Resultados:** Foram avaliados 50 pacientes, com idades entre 2 e 19 anos incompletos (12,28 ± 4,96), 18 (36%) foram diagnosticados com EH (Grupo A) e 32 (64%) sem EH (Grupo B). O grupo A apresentou média mais

elevada da aspartato aminotransferase (AST) ( $p = 0,034$ ) e 61,1% deste grupo apresentaram níveis elevados de fosfatase alcalina (FALC) ( $p = 0,012$ ). No grupo A, a média do colesterol total e do HDL foi mais baixa em comparação com o grupo B ( $p = 0,029$  e  $0,018$ ) respectivamente. A associação entre a classificação do estado nutricional e o perfil metabólico não foi significativa. **Conclusão:** A EH e o perfil metabólico em pacientes com FC não foi associada com o estado nutricional. Houve uma média mais elevada da AST e da FALC no grupo com EH e valores menores de colesterol total e HDL nesse grupo.

#### **PO80 CARACTERÍSTICAS DOS PACIENTES ATENDIDOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

**TEMA:** DIABETES RELACIONADO À FC

**MAYRA DE SOUZA EL BECK; RENATA THOMAZINI DALLAGO; MARINA HELENA MARIANO; JULIANA PARAGUASSU DEMES; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO; MARIANA ZORRÓN MEI HSIA PU UNICAMP**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva causada por mutações no gene CFTR, que além das complicações mais comuns (insuficiência pancreática exócrina e doença pulmonar), também apresenta anormalidades endócrinas. O diabetes relacionado à FC é a mais comum delas, caracterizando-se por uma perda da primeira fase de secreção de insulina a uma carga de glicose; sendo por esse motivo o teste de tolerância oral à glicose (TTOG) o padrão ouro para o diagnóstico dessa comorbidade. O diabetes impacta negativamente a função pulmonar, índice de massa corporal (IMC) e consequentemente longevidade desses pacientes. **ObjetivoS:** Apresentar as características dos pacientes atendidos no ambulatório de FC de um centro de referência brasileiro a partir do TTOG. **Métodos:** Foi realizada análise descritiva de pacientes diagnosticados com FC através da identificação de 2 variantes do gene CFTR e/ou duas dosagens de cloreto no suor  $\geq 60$  mEq/L que acompanham regularmente no ambulatório. Utilizou-se para análise estatística o software SPSS versão 16.0 (SPSS Inc., Chicago, Illinois, EUA) e o teste ANOVA para comparação entre os grupos. Os dados foram obtidos por pesquisa em prontuários nos anos de 2017 e 2018. O TTOG foi realizado segundo as recomendações da OMS) pelo método enzimático colorimétrico, e a classificação quanto às alterações glicêmicas seguiu os critérios da ADA/ISPAD (American Diabetes Association/International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes). **Resultados:** Participaram desse estudo 79 pacientes, sendo destes 25 classificados como normotolerantes à glicose (NGT), 35 como intolerantes à glicose (IGT) e 19 com diabetes relacionado à fibrose cística (DRFC). A análise estatística pelo método ANOVA demonstrou diferença significativa entre a variável idade e os grupos NGT/IGT/DRFC ( $p < 0,001$ ). As demais variáveis analisadas são apresentadas na Tabela 1. **Conclusão:** Dados da literatura corroboram o resultado encontrado, pois o DRFC acomete 20% dos adolescentes e 50% dos indivíduos em idade adulta, dessa forma, quanto maior a idade dos pacientes, maior risco de evolução para DRFC. O fato de não se encontrarem diferenças estatísticas significativas entre IMC e função pulmonar dos pacientes com diferentes sensibilidades à glicose pode ser explicado por avanços no tratamento na FC, bem como uma insulino terapia eficiente.

#### **PO81 PERFIL BACTERIOLÓGICO DE PACIENTES FIBROCÍSTICOS ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DO OESTE DO PARANÁ**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**MAFALDA LUCIA KUHN; LUZIA NERI COSMO MACHADO; NEREIDA MELLO DA ROSA GIOPPPO; SUELEM BASSAN BRANDT; MONIQUE KARINE PICOLOTTO UNIOESTE**

O isolamento e identificação de microrganismos é um dos principais exames utilizado para diagnóstico de Fibrose Cística (FC). Alguns pesquisadores relatam que o perfil microbiológico das infecções pulmonares em pacientes com FC ocorre por um número relativamente restrito de microrganismos, bem como, que existe uma correlação entre a idade do paciente e a predisposição à colonização por um microrganismo em particular. Como por exemplo, *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa* são os dois microrganismos mais frequentemente isolados em pacientes fibrocísticos, porém *S. aureus* é isolado mais frequentemente em crianças, ou seja, no início da doença pulmonar e *P. aeruginosa* quando os pacientes atingem a adolescência, podendo tornar-se crônica devido a presença de cepas mucoides. Através da identificação dos microrganismos que colonizam e/ou infectam pacientes com FC, é possível o direcionamento do tratamento, a manutenção da qualidade de vida, as perspectivas para o transplante e a sobrevida desses pacientes. O objetivo desse trabalho foi analisar o perfil dos microrganismos causadores de infecções respiratórias em pacientes com FC. Foi realizado um estudo retrospectivo dos microrganismos isolados, durante o período de abril de 2018 a dezembro de 2018, de todas de amostras de secreção do trato respiratório coletadas de 35 pacientes fibrocísticos atendidos no ambulatório de referência em FC de um hospital universitário no oeste do Paraná e analisar o perfil de resistência aos antibióticos desses microrganismos. Das 344 amostras analisadas os principais microrganismos isolados foram *S. aureus* 117 (34,5%), *P. aeruginosa* 92 (27,2%) e *Burkholderia cepacia* 11(3,25%) com perfil de resistência maior para penicilina (81,1%), gentamicina (45,6%) e ciprofloxacino (54,5%), respectivamente. A pesquisa microbiológica de patógenos respiratórios em FC possibilita ao médico reconhecer a evolução do paciente frente ao tratamento da infecção bem como para o direcionamento no uso adequado de antibióticos.

#### **PO82 O VELHO ESCORE DE SHWACHMAN-KULCZYCKI E SUAS ASSOCIAÇÕES COM A FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** EPIDEMIOLOGIA

**FERNANDA R. KLIEMANN FEIJÓ; TALITA SANTOS DE CERQUEIRA; ANA MARIA RIBEIRO FERNANDEZ; LUIZ VICENTE RIBEIRO F. DA SILVA FILHO ICR-FMUSP**

**Introdução:** O escore de Shwachman-Kulczycki (SSK) foi descrito pela primeira vez em 1958 como uma ferramenta de acompanhamento dos pacientes com fibrose cística (FC), e desde então tem sido usado na prática clínica em todo o mundo. Ele engloba atividade física, nutrição, avaliação de radiografia de tórax e do exame físico. O objetivo desse estudo foi avaliar a correlação do SSK e o função pulmonar (VEF1) de pacientes pediátricos com FC. **Método:** Foram revisados os dados de pacientes em acompanhamento em Centro Pediátrico de FC, com dados depositados na plataforma do Registro Brasileiro de FC. Incluídos os casos com seguimento no ano 2016, que realizaram espirometria. O escore SSK foi calculado pela equipe médica, e categorizado em "Excelente" (86-100 pontos), "Bom" (71-85 pontos), "Médio" (56-70 pontos), "Moderado" (41-55 pontos) e "Grave" ( $= / < 40$  pontos). O percentual do predito do VEF1 (%VEF1) foi calculado com

base na equação GLI (Global Lung Initiative). O distúrbio obstructivo na função pulmonar foi classificado em Normal (VEF1 > / = 80%), Leve (VEF1 60-79%), Moderado (VEF1 41-59%) e Grave (VEF1 < / = 40%). Os resultados foram descritos em mediana e intervalo interquartil ou média e desvio padrão, dependendo da distribuição dos valores. A correlação entre os valores de %VEF1 e de escore SSK foi feita através do teste de qui-quadrado de Pearson. **Resultados:** Sessenta e nove pacientes foram incluídos na análise, com mediana de idade 12,4 anos (IQR 7,6 – 15,8). A média do %VEF1 foi 82,8% (DP 28,8%) e a mediana do escore SSK foi 80 (IQR 70 – 87,5). A correlação entre %VEF1 e escore SSK foi positiva e forte, com  $r = 0,76$  ( $p < 0,001$ ). Entretanto, disparidades na classificação pelos dois critérios foram notadas, como 5/25 pacientes (20%) com escore SSK “Bom” demonstrando %VEF1 com grau de obstrução leve ou moderado. Entre os pacientes com escore SSK “Médio”, 6/19 (31,5%) apresentam grau de obstrução moderado ou grave. **Conclusão:** O escore SSK mostra boa correlação com os valores de %VEF1, mas a categorização dos pacientes é de pouca ajuda para identificar indivíduos com comprometimento da função pulmonar, especialmente em fases precoces da doença. Novas estratégias mais abrangentes de classificar a gravidade da doença e identificar pontos críticos para atuação são necessárias.

#### **PO83 ANÁLISE PRELIMINAR DO MICROBIOMA RESPIRATÓRIO E SUA RELAÇÃO COM CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E FUNCIONAIS EM PACIENTES ATENDIDOS EM HOSPITAL PEDIÁTRICO EM CURITIBA COM FIBROSE CÍSTICA (FC).**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**PAULO KUSSEK; JUSSARA KASUKO PALMEIRO; RAISA ELENA TAVARES PINHEIRO; YASMIN CARLA RIBEIRO; JOÃO FRANCESCO STRAPASSON; LIBERA MARIA DALLA COSTA**  
*HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE*

**Introdução:** Na FC, a infecção pulmonar é um importante fator prognóstico, entretanto, a correlação entre bactérias, mutações CFTR e gravidade da doença não é bem clara, e as chamadas exacerbações com “cultura negativa” ainda são um desafio. **Objetivo:** Analisar se há correlação entre o resultado da cultura de amostras de escarro, função pulmonar e condição clínica dos pacientes. **Método:** Foram selecionados 36 pacientes com idade entre 8-23 anos, com mutação genética conhecida (F508del/F508del-8, F508del/G542X-6, F508del/outras-10, G542X/G542X-2, G542X/outras-4 e outras/outras-6, sendo coletadas 3 amostras de escarro em triplicata a intervalo de 60 dias totalizando 324. Das amostras em triplicata, somente a mais mucopurulenta foi cultivada em meios seletivos, mas todas submetidas a extração de DNA bacteriano e congeladas para posterior Sequenciamento de Nova Geração. Os pacientes foram submetidos a anamnese, exame clínico e espirometria imediatamente antes da coleta classificando a função pulmonar pelo VEF1 em normal (> 90%), leve (= 80-89%), moderado (= 50-79%), grave (= 30-49%) e muito grave (< 30). Os pacientes não-produtores de escarro foram submetidos a escarro induzido pela salina hipertônica a 7%. As amostras foram coletadas independente do uso de antibióticos de manutenção, e da condição clínica do paciente, mas classificadas em B-Basal (sem sintomas respiratórios agudos, sem uso de antibióticos sistêmicos por mais de 30 dias). E- Exacerbação pulmonar (antes do início do antibiótico sistêmico, sem uso de antibióticos sistêmicos por mais de 30 dias). T- Durante o Tratamento – em uso de antibióticos por mais de 7 dias. R- Recuperação (sem uso de antibióticos sistêmicos

por 7 dias ou mais). **Resultados:** As bactérias mais prevalentes foram *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa* distribuídas nas 3 coletas (Figuras 1,2,3). O grau de acometimento pulmonar foi respectivamente nas 3 coletas: normal(10,9,9), leve(6,4,5), moderada(11,13,9), grave(7,9,11) e muito grave(2,1,2), e a condição clínica foi: B (19,18,25), E (7,5,3), T (7,6,7), R (3,7,1). **Conclusão:** A diversidade da comunidade bacteriana foi semelhante nas três coletas, entretanto houve aparecimento de 2 cepas do complexo *Bulkholderia cepacia* na terceira coleta, concordante com um número maior de pacientes com disfunção pulmonar grave, entretanto, os pacientes não relatavam piora da condição clínica basal indicando que a medição seriada da função pulmonar pode ser uma medida útil da exacerbação.

#### **PO84 PERFIL CLÍNICO-LABORATORIAL DE PACIENTES COM FC EM UMA POPULAÇÃO MISCIGENADA DO NORDESTE DO BRASIL**

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**LAIS RIBEIRO MOTA; MURILO JORGE DA SILVA; HORTÊNSIA MORAES DOS REIS; RENATA LÚCIA LEITE FERREIRA DE LIMA; MARIA BETÂNIA PEREIRA TORALLES; EDNA LÚCIA SOUZA**  
*UFBA - UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA*

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética causada por mutações no gene CFTR. O conhecimento do perfil genético contribui tanto para o diagnóstico, quanto para uma melhor compreensão da relação genótipo/fenótipo. Apesar de não ser um método diagnóstico, a triagem neonatal (TN) iniciada no Estado da Bahia em 2013 e neste Centro em 2016, é uma importante ferramenta que ajuda no diagnóstico precoce, tendo fundamental importância no prognóstico do paciente com FC. **Objetivo:** Descrever os dados clínico-laboratoriais e o perfil genético, bem como as condições que levaram ao diagnóstico em pacientes com FC acompanhados em um centro de referência no Nordeste do Brasil. **Métodos:** estudo transversal. Os dados clínicos e laboratoriais foram obtidos através de prontuários médicos. As mutações foram pesquisadas inicialmente métodos convencionais. E nos casos em que duas mutações patológicas não foram identificadas, realizou-se o sequenciamento do gene CFTR. **Resultados:** Cinquenta pacientes foram incluídos, sendo 25 (50%) do sexo masculino e 48 não brancos, mediana de idade atual 6,2 anos, a idade do diagnóstico variou de 1 a 190 meses. Vinte mutações diferentes foram identificadas em 46 (92%) pacientes, três pacientes (6%) tiveram apenas uma mutação identificada e em apenas um paciente não foram encontradas mutações. As frequências alélicas observadas foram: F508del (49%); 3120+1G-A e G542X (8%); R1162X, R3344V, G1069R e Q1100P (3%); K162E (2%) e 1% para as demais mutações. O diagnóstico foi motivado por história familiar (1/50), TN + história familiar (2/50), TN (8/50) e majoritariamente por manifestações clínicas, das quais as principais foram sintomas respiratórios e dificuldade em ganhar peso. Dos 21 pacientes que realizaram a TN, onze (52,4%) foram falso-negativos; duas crianças com TN positiva não foram diagnosticadas precocemente por alguma falha na condução do programa, sendo diagnosticadas pelas manifestações clínicas (Tabela). **Conclusões:** A elevada frequência de mutações de diferentes etnias evidencia o alto grau de miscigenação na população estudada e enfatiza a importância do estudo genético, na elucidação do perfil genético e no manejo dos pacientes. A TN vem contribuindo para um diagnóstico precoce, porém a FC continua sendo subdiagnosticada no Brasil, tanto pela cobertura incompleta/falhas na condução do programa de

TN, quanto pela baixa suspeição clínica da doença, bem como devido a dificuldades no diagnóstico diferencial com outras patologias.

**PO85** **DESCRIÇÃO DE NOVAS E RARAS VARIANTES GENÉTICAS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS NO CENTRO DE REFERÊNCIA PEDIÁTRICO EM FIBROSE CÍSTICA DO DISTRITO FEDERAL**

**TEMA:** CFTR

**VIVIANE THAIS FERNANDES; LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE; ADRIANA GOYA; ALAINE ALVES BEZERRA; PATRÍCIA FELTRIN CACIATORI RONZANI; MARIA DE LOURDES JABORANDY PAIM DA CUNHA**

**SES-DF**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva causada por disfunções do gene CFTR, com mais de 2000 variantes descritas, distribuídas de formas diferentes no mundo. A alta miscigenação étnica da população brasileira pode sugerir a existência de mutações ainda não descritas. **Objetivos:** Descrever novas e raras variantes genéticas do CFTR e dados clínicos relacionados, nos pacientes com FC acompanhados em centro de referência pediátrico, no ano de 2018. **Metodologia:** Estudo transversal, descritivo, com dados dos prontuários das crianças e adolescentes com FC acompanhados no ambulatório de referência no ano de 2018. **Resultados:** 64 pacientes foram atendidos em 2018, 100% com as mutações genéticas detectadas. Sete pacientes (10,9%) com idade entre 1 e 15 anos (média 7,3; DP 4,8 anos) tiveram variantes raras e foram incluídos no estudo: três deles com quatro variantes patogênicas raramente encontradas no Brasil (c.3299A > C, c.743+1G > A, c.2552G > T, c.1052C > G); um paciente apresentou a variante c.3607A > G, de significado incerto, previamente descrita na literatura, em uma ocasião, em homozigose, num indivíduo tunisiano com FC; três pacientes com quatro mutações provavelmente patogênicas não descritas em pacientes com FC em todo o mundo (c.676 G > C, c.1540A > G, c.875+1G > A, c.1559T > A). Todos eram compostos heterozigotos, com exceção das c.1540A > G e c.875+1G > A, que se apresentaram em homozigose, com consanguinidade familiar. Nos sete casos incluídos no estudo, a idade ao diagnóstico variou de 2 a 19 meses (média 9,5; DP 5,5 anos). As principais manifestações clínicas ao diagnóstico incluíram sintomas respiratórios (4/7), esteatorreia (4/7), dificuldade em ganhar peso (4/7) e síndrome da perda salina (3/7). Cinco (71,4%) pacientes tinham diagnóstico de insuficiência pancreática exócrina em 2018. Os níveis de cloreto nos testes do suor variaram de 74 a 106mmol/L (média 84,06; DP 16,3). Três pacientes tinham etnia branca e 4 eram miscigenados/pardos. **Conclusão:** 10,9% pacientes com FC acompanhados no centro de referência pediátrico tiveram variantes raras ou sem descrição prévia na literatura. A maioria dos indivíduos apresentavam sintomas clássicos de FC. Esse estudo, realizado numa população brasileira heterogênea do ponto de vista étnico, contribui para o banco genético de variantes patogênicas relacionadas à FC, ampliando a possibilidade de futuros estudos para o desenvolvimento de novos tratamentos.

**PO86** **PERFIL CLÍNICO E NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM AMBULATÓRIO MULTIPROFISSIONAL**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**JUSSARA MELO DE CERQUEIRA MAIA; MAYRA LISYER DE SIQUEIRA DANTAS; MARIA KATARINE ALMEIDA ALVES; LETÍCIA MORAIS DE**

**ANDRADE; ANA CRISTINA VIEIRA DE MELO; JOSILENE MARIA FERREIRA PINHEIRO**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE**

**Introdução:** Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária autossômica recessiva caracterizada por infecções pulmonares crônicas, insuficiência pancreática e cloro elevado no suor. Má-absorção de nutrientes e consequente desnutrição são comuns e agravam seu prognóstico. O manejo nutricional inclui prescrição de suplementos energéticos, dietas hiperlipídicas e hiperprotéicas, suplementação de minerais e vitaminas lipossolúveis. **Objetivo:** descrever aspectos clínicos e avaliação nutricional antropométrica ao diagnóstico e após intervenção nutricional, avaliar consumo alimentar e níveis de vitamina D em fibrocísticos. **Metodologia:** análise de dados clínicos, bioquímicos, antropométricos e nutricionais de pacientes fibrocísticos pediátricos acompanhados em ambulatório multiprofissional de abril 1991/abril 2018. Utilizou-se IMC e critérios da OMS (2006) para avaliação e classificação do estado nutricional ao diagnóstico e recordatório de 24h e tabela TACO 2011/2012 para análise do consumo alimentar. **Resultados:** foram estudados 34 pacientes; prevaleceu sexo masculino (55%). Ao diagnóstico, 62% (21) tinham idade acima de 1 ano e 38% (13) abaixo de 1 ano sendo 6 encaminhados da triagem neonatal com IRT médio 113 (11-369). Valor médio cloro no suor de 75 mEq/L(45-119) e 75,5 mEq/L(20-125) na 1ª/2ª amostras respectivamente. Considerando os sintomas iniciais as formas clínicas foram: mista 85,3% (29), pulmonar 8,8% (3) pulmonar e 5,9% (2) gastrointestinal. Níveis séricos de Vitamina D insuficientes em 7/17 pacientes que realizaram o exame. Enzima pancreática e suplementação de vitamina D foram utilizadas por 67,6% (23) e 88,2% (17) dos pacientes, respectivamente. Quanto ao estado nutricional antropométrico (IMC/Idade) ao diagnóstico, 79,4% (27) eutróficos, 11,8% (4) magreza, 5,9% (2) magreza acentuada e 2,9% (1) sobrepeso. Após intervenção nutricional, considerando os consumos energético e protéico, 41,2% (14) e 35,3% (12), respectivamente, atendiam 100% das necessidades totais mínimas (110% RDA). Utilizavam suplemento alimentar 50% (17). A maioria dos pacientes estava eutrófica ao diagnóstico. Após intervenção nutricional, a maior parte não atingiu as necessidades recomendadas de consumo energético/protéico o que pode interferir na manutenção e/ou recuperação do estado nutricional, com impacto negativo no prognóstico. **Conclusão:** os dados demonstram a necessidade de estratégias que garantam o acesso de fibrocísticos a um consumo alimentar de melhor qualidade.

**PO87** **A ATUAÇÃO DO SERVIÇO SOCIAL NO PROCESSO DE ENCAMINHAMENTO PARA TRANSPLANTE PULMONAR EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: REFLEXÕES NECESSÁRIAS.**

**TEMA:** TRANSPLANTE PULMONAR

**KATTY ANNE CARVALHO MARINS**

**INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA (IFF/FIOCRUZ)**

**Introdução:** A indicação de Transplante Pulmonar aos cronicamente adoecidos por Fibrose Cística advém do imperativo em atribuir maior expectativa/qualidade de vida àqueles com grave comprometimento pulmonar. Compreende elementos além dos critérios clínicos de progressividade do adocimento, como os condicionantes socioeconômicos de acesso e permanência no aguardo do transplante, implicando em mudanças de território

e Centro de Referência, reorganização dos espaços e relações, o que impacta no cotidiano. Deste modo, o Assistente Social quanto profissional inserido na equipe multiprofissional desenvolve estratégias interventivas que potencializem os meios de acesso a recursos públicos de custeio/estadia através do Programa de Tratamento Fora do Domicílio (TFD) e no processo de reorganização frente à realidade apresentada. **Objetivo:** Refletir acerca do processo interventivo do Serviço Social, a partir da indicação e aguardo do Transplante Pulmonar nas interfaces com o TFD interestadual do Estado do Rio de Janeiro. **Método:** Considera-se a atuação do Assistente Social nos casos de indicação de Transplante Pulmonar pelo ambulatório de Pneumologia do IFF/Fiocruz a partir da Resolução SES/RJ n.1325 de 29/12/2015 que regulamenta a concessão de auxílio no âmbito do SUS pelo TFD/RJ. **Resultados:** O Assistente Social intervém desde a abordagem multidisciplinar inicial de indicação ao Transplante Pulmonar, às reflexões/orientações quanto os impactos socioeconômicos/culturais já presentes nos primeiros deslocamentos as consultas avaliativas; as mudanças advindas no estabelecer de novo território e moradia, impactando nas relações familiares, sociais e financeiras. Articula o acesso ao TFD/RJ, ao auxiliar no itinerário de documentações e formulários a serem preenchidos pela equipe médica encaminhadora e formalizada ciência do gestor municipal de saúde; nas cotações de meios de transportes etc., para finalmente protocolar o agendamento da primeira consulta e solicitação de recursos/custeio, os quais serão prestados conta a cada deslocamento e estadia. **Conclusão:** O fazer profissional do Serviço Social no processo de indicação de paciente com FC para Transplante Pulmonar potencializa a abordagem das singularidades, fomenta reflexões acerca dos avanços/desafios da Resolução SES/RJ n.1325, estratégica no acesso a recursos públicos, e direciona o debate do viés da judicialização do acesso para o da ampliação dos recursos tornando-os consonantes as demandas/necessidades vivenciadas.

#### **PO88 ADESÃO AO TRATAMENTO NO ESPAÇO TERAPÊUTICO EM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: PSICOLOGIA**

**LUCIANA MARTINS SARAIVA**

**HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

Nas famílias em que um de seus membros esteja acometido por uma doença crônica, pelo menos três diferentes dimensões interagem entre si, família-paciente-equipe multiprofissional, constituindo o espaço terapêutico. Assim, considera-se que uma intervenção psicossocial deve estar orientada para o que ocorre em cada uma dessas três dimensões, uma vez que as exigências e limitações do tratamento, mobilizam diversos sentimentos em cada uma dessas dimensões que constituem a tríade família-paciente-equipe, os quais impactam na adesão ao tratamento. Este trabalho resulta de uma pesquisa que utilizou o método qualitativo para compreender a experiência do tratamento da criança com diagnóstico de fibrose cística na perspectiva dos familiares e profissionais de uma equipe multidisciplinar. Os achados informam que sob a perspectiva da família há que se considerar que o diagnóstico de uma doença crônica afeta a dinâmica familiar gerando dificuldades nas relações entre seus membros e estes, nem sempre, possuem recursos pessoais para lidar com essas vivências. Ainda que os pais sejam preparados pela equipe de saúde através de informações sobre a doença, é comum que apresentem

dúvidas e dificuldades para lidar com a situação. Sob a perspectiva dos pacientes, os dados informam que o tratamento deve considerar a faixa etária em que se encontram, uma vez que, por exemplo, o significado da doença para uma criança enferma é diferente se comparado a um adolescente ou a um adulto. Considerar ou não os estágios do desenvolvimento é um cuidado que pode prevenir ou interferir no desenvolvimento da autonomia e independência do paciente. Sob a perspectiva da equipe multiprofissional há que se considerar a “qualidade da comunicação” entre equipe-paciente-família, uma vez que este é um conceito fundamental para o alcance das metas terapêuticas da adesão. A simples presença dos profissionais no atendimento, não garante a criação de um ambiente de vínculo e confiança, condições estas, fundamentais para adesão ao tratamento. A situação exige adequado manejo comunicacional por parte dos profissionais. A partir dos resultados, considera-se que os diferentes modos de perceber, pensar e sentir no espaço terapêutico em fibrose cística, inter cruzam-se e interferem nos rumos e na adesão do tratamento. A complexidade de um tratamento em FC está numa postura multidisciplinar, em que um dos principais desafios é a articulação dessas diferentes dimensões.

#### **PO89 AVALIAÇÃO NUTRICIONAL E SUA ASSOCIAÇÃO COM VARIÁVEIS CLÍNICAS E LABORATORIAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO NORDESTE BRASILEIRO**

**TEMA: NUTRIÇÃO**

**JAMILE CARDOSO BOMFIM; VALMIR MACHADO DE MELO FILHO; FERNANDA GOMES COQUEIRO; TATIANE DA ANUNCIÇÃO FERREIRA; FERNANDA MATOS FONTANELLE; EDNA LÚCIA SOUZA UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA**

**Introdução:** A avaliação e o acompanhamento nutricional fazem parte do cuidado integral dos pacientes com fibrose cística (FC). A avaliação nutricional é, comumente, realizada pelo registro dos indicadores antropométricos de Peso para Altura (P/A), Índice de Massa corpórea para Idade (IMC/I) e Altura para Idade (A/I). Avaliações da composição corporal podem contribuir para uma melhor determinação do estado nutricional. **Objetivo:** Comparar a avaliação do estado nutricional de crianças e adolescentes com Fibrose Cística (FC) através de diferentes indicadores antropométricos e pesquisar sua associação com variáveis clínicas e laboratoriais. **Métodos:** Estudo descritivo, incluindo crianças e adolescentes com FC entre 1-19 anos. Feitas avaliações em consultas de rotina, registrando-se as medidas de peso, estatura, circunferência do braço (CB) e da prega cutânea tricípital (PCT), sendo calculados os indicadores antropométricos (Peso/Idade- P/I, A/I, IMC/I) e realizado cálculo da Circunferência Muscular do Braço (CMB). Comparou-se a avaliação do estado nutricional, através dos indicadores IMC/I e da CMB, com variáveis demográficas, clínicas e laboratoriais através do cálculo de razões de prevalência (RP). **Resultados:** Foram incluídas 41 crianças e adolescentes, 40,9% do sexo masculino, com mediana de idade de 78 meses. Um total de 56,1% e 43,9% crianças tiveram idade do diagnóstico 12 meses, respectivamente. Quinze (36,6%) pacientes foram classificados como desnutridos pela avaliação da CMB < P5, enquanto, através do indicador IMC/I, apenas um apresentava magreza. Trinta (73,1%) pacientes tinha insuficiência pancreática (IP), determinada pelo uso da terapia de reposição enzimática (TRE) e/ou níveis da elastase fecal. Todos os pacientes realizaram pesquisas de mutações no gene CFTR e 38 (92,8%) tiveram duas mutações patológicas identificadas, dos

quais 25 (65,8%) tinham pelo menos um alelo para a mutação F508del. Dezesesseis (39%) crianças cursavam com infecções respiratórias recorrentes. A desnutrição (CMBP15, mutação F508/del, TRE e A/I < -2, observando-se maior associação com as últimas, RP de 3,2, 2,38; e 2,06; respectivamente. **Conclusões:** Houve maior prevalência de desnutrição pelo indicador antropométrico CMB (36,5%). Com exceção das infecções respiratórias, todas as demais variáveis estudadas associaram-se com desnutrição pelo indicador CMB < P5.

### **PO90 ANÁLISE DAS CARACTERÍSTICAS DAS CRIANÇAS DIAGNOSTICADAS COM FIBROSE CÍSTICA PELO TESTE DA TRIAGEM NEONATAL AO NASCIMENTO E COM UM ANO DE VIDA**

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**ANA CRISTINA DE CARVALHO FERNANDEZ FONSECA; MARIANA ISADORA RIBEIRO VIEIRA; PRISCILLA DELASALLE RIBEIRO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG**

**Introdução:** O cuidado no primeiro ano de vida é fundamental para que possamos garantir um crescimento e desenvolvimento adequado para as crianças com o diagnóstico de fibrose cística. Por isso a importância de avaliarmos os achados mais comuns e intervir de maneira precoce. **Objetivo:** Avaliar e comparar características (estado nutricional, insuficiência pancreática, hipoalbuminemia, sódio urinário e colonização) de crianças com fibrose cística ao nascimento e após um ano de vida.

**Método:** Através da análise do banco de dados e de prontuários, coletamos os dados das crianças nascidas no segundo semestre de 2017 que foram encaminhadas para nosso serviço. Os dados coletados para análise foram: - dias entre o nascimento e diagnóstico; - valores de teste do suor e tripsina imunorreativa (teste do pezinho); - resultado da genética de cada paciente; - estado nutricional, nível de albumina sérica, sódio urinário e elastase fecal; - cultura de swab de orofaringe Os dados coletados foram referentes à primeira consulta da criança e após completar um ano de vida. **Resultados:** No período de junho a dezembro de 2017 recebemos 13 crianças oriundas da triagem neonatal com diagnóstico de fibrose cística, sendo oito do sexo masculino. Infelizmente uma criança do sexo masculino faleceu antes de completar um ano de vida e por isso foi excluída dos dados. A média de dias entre o nascimento e o diagnóstico/primeira consulta foi de 32 dias. O teste do suor variou de 113 a 40 mEq/L, sendo a média de 84,1 mEq/L. Em relação ao teste genético, apenas duas crianças foram homozigotas para DF508. Na primeira cultura de swab de orofaringe já cresceu *S. aureus* sensível a oxacilina em duas crianças, sendo que em uma delas cresceu junto *Pseudomonas aeruginosa*.

**Conclusão:** Através da análise dos dados concluímos que é fundamental iniciar a reposição de sódio oral já na primeira consulta, uma vez que 100% dos nossos pacientes demonstraram sódio urinário baixo na urina. A insuficiência pancreática foi muito importante também, por isso devemos avaliar bem o ganho de peso e as fezes dos bebês para iniciar com enzimas pancreáticas o mais rápido possível para garantir um ganho de peso adequado. Outro dado importante é que 50% dos nossos pacientes já tinham apresentado crescimento de *Pseudomonas aeruginosa* com um ano de vida. Por isso devemos ser rigorosos nas coletas das amostras e no tratamento efetivo para reduzir o comprometimento pulmonar dessas crianças no futuro.

### **PO91 ASSOCIAÇÃO ENTRE FUNÇÃO PULMONAR E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

### **COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**GABRIELA ALMEIDA DE MENDONÇA SOARES; ANA BEATRIZ DE ALMEIDA FREITAS; NELBE NESI SANTANA**

**INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ**

**Introdução:** Também conhecida como mucoviscidose, a fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica, recessiva, com acometimento multissistêmico, cuja maior causa de morbimortalidade é a doença pulmonar crônica, manifestada por obstrução ao fluxo aéreo e destruição do parênquima pulmonar. Além disso, a alteração no sistema digestório gera dificuldade no ganho de peso e estatura e consequentemente, desnutrição. Visto que o estado nutricional é um importante preditor de sobrevida e a doença pulmonar a maior causa de mortalidade nos pacientes com FC, é de extrema importância a avaliação destes parâmetros. **Objetivo:** Verificar a associação entre estado nutricional e função pulmonar em crianças e adolescentes com FC. **Método:** Estudo transversal, observacional e descritivo, onde o estado nutricional foi avaliado através do índice de massa corporal para a idade (IMC/I) e da estatura para a idade (E/I). Para avaliar a função pulmonar, considerou-se o percentual do valor predito alcançado pelo paciente da capacidade vital forçada (CVF) e do volume expiratório do primeiro segundo (VEF1). Para avaliar a normalidade das variáveis, foi utilizado o teste de Kolmogorov-Smirnov. Para verificar a associação entre as mesmas, utilizou-se o método de Pearson. Considerou-se estatisticamente significativo o  $p < 0,05$ . **Resultados:** Participaram do estudo 57 pacientes com idade média de  $13,26 \pm 3,1$  anos, 42,1% do sexo masculino, 40,3% colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* e 42,1% com pelo menos uma mutação F508del. Os pacientes apresentaram em média, E/I de  $33,41 \pm 25,40$ , IMC/I de  $34,64 \pm 26,57$ , CVF de  $86,50 \pm 19,35\%$  e VEF1 de  $76,39 \pm 21,98\%$ . Ao verificar a correlação entre o estado nutricional e a função pulmonar, observou-se que o IMC/I correlacionou-se tanto com o VEF1 ( $R = 0,344$ ,  $p = 0,009$ ), quanto com a CVF ( $R = 0,287$ ,  $p = 0,031$ ). Não foi observada correlação entre a E/I e as variáveis da função pulmonar. **Conclusão:** Neste estudo, o estado nutricional correlacionou-se com a função pulmonar e pode influenciar na evolução clínica da FC. Sendo assim, a análise desses parâmetros foi fundamental, contribuindo para um melhor prognóstico e expectativa de vida em crianças e adolescentes com fibrose cística.

### **PO92 INTERVENÇÃO FISIOTERAPÊUTICA COM EXERCÍCIOS LÚDICOS EM CRIANÇAS DE 3 A 6 ANOS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**MARIA LEONOR GOMES DE SÁ VIANNA; GIOVANNA CAROLINE PILLATTO; KETHELYN CONTENTE ALVES; NATHALIE BUENO DOS REIS**

**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ**

**Introdução:** A Fibrose Cística como uma doença crônica e progressiva e, considerando que a criança portadora vivencia sentimentos e situações complexas, torna-se fundamental que os profissionais de saúde conheçam essas demandas e as incorporem ao plano de cuidados, conseguindo então, uma intervenção efetiva e maior aderência ao tratamento. É relevante valorizarmos o brincar enquanto um instrumento que privilegia a função terapêutica em situações de adocimento crônico. Além de ser uma estratégia de estabelecimento de vínculo de confiança entre os profissionais de saúde e seus pacientes **Objetivo:** Avaliar a efetividade, aceitação e aderência da criança no tratamento fisioterapêutico, por meio de recursos lúdicos

em crianças portadoras de Fibrose Cística. **Métodos:** O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa sob o parecer de número 2.534.699 e foi classificado como pesquisa de campo com caráter exploratório, qualitativa e quantitativa. Para avaliar a efetividade do tratamento terapêutico foi utilizado um kit lúdico composto por um livro a qual é composto por 8 histórias infantis sendo elas: Os Três porquinhos, Chapeuzinho Vermelho, Rapunzel, Pinóquio, Procurando o Nemo, Branca de Neve, O Patinho Feio e João e o pé de feijão, com a inserção dos exercícios e técnicas respiratórias e brinquedos respectivos para esta faixa etária que foi realizado diariamente na casa do paciente e em um período de 4 semanas de duração. Após foi aplicado um questionário pré-validado para que os pais e/ou cuidadores respondessem de acordo com a experiência proposta pelo método. **Resultados:** A amostra foi composta por 7 colaboradores com diagnóstico de Fibrose Cística com idade entre 3 a 6 anos. Após a intervenção os resultados foram: melhora na adesão ao método lúdico proposto, não necessidade de internamento durante o tratamento fisioterapêutico lúdico. Com relação as queixas clínicas otimizou a tosse e o escarro, facilitando a expectoração. **Conclusão:** A ludicidade demonstrou ser uma alternativa prazerosa facilitadora para os exercícios respiratórios, potencializando a efetividade da tosse e, conseqüentemente, minimizando as complicações respiratórias.

#### **PO93 PERFIL CLÍNICO, TERAPÊUTICO E FISIOTERAPÊUTICO DE LACTENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**LUANA VINCENSI DORIGO; BRUNA WEBER SANTOS; TAYNÁ CASTILHO; SÔNIA PALÁCIO; SIMONE SCHEIBE; CAMILA ISABEL SANTOS SCHIVINSKI**

**UNIVERSIDADE DE ESTADO DE SANTA CATARINA - UDESC**

**Introdução:** sabe-se que o diagnóstico precoce associado ao manejo e ao acompanhamento multidisciplinar de indivíduos com fibrose cística (FC) interfere no prognóstico da doença, expectativa de vida e qualidade de vida desta população. Portanto, é importante identificar características da doença nos primeiros anos de vida para implementar as intervenções adequadas, dentre elas a fisioterapia.

**Objetivo:** caracterizar o perfil clínico, terapêutico e fisioterapêutico de lactentes com FC acompanhados por um centro de referência. **Método:** estudo descritivo observacional do tipo série de casos, incluiu lactentes com FC clinicamente estáveis no dia da avaliação. Aplicou-se aos responsáveis um recordatório de saúde criado pelas pesquisadoras para obter informações sobre idade, sexo, etnia, diagnóstico, medicações, internações e fisioterapia. Dados de mutação e colonização foram obtidos por meio do prontuário. A estatística foi processada no software SPSS® 20.0 e empregou-se análise descritiva e de frequências.

**Resultados:** compuseram a amostra 10 lactentes (70% meninas) de etnia caucasiana, com média de idade de  $11,23 \pm 6,83$  meses. Todos receberam o diagnóstico de FC no primeiro trimestre de vida por meio da triagem neonatal, confirmado posteriormente pelo teste do suor. Da amostra total, 60% apresentaram mutação de pelo menos um alelo  $\Delta F508$ . Todos os indivíduos faziam uso de vitaminas e de enzimas, 70% utilizavam mucolíticos e, destes, todos inalavam solução salina hipertônica e 14,8% deles Pulmozyme. Apenas 10% do total da amostra realizavam antibióticoterapia, exclusivamente a Azitromicina, e 50% tiveram pelo menos uma internação hospitalar, sendo que 40% apresentaram infecção pulmonar pelo menos uma vez. Dos indivíduos infectados, 75% por *Staphylococcus*

aureus, 50% por *Pseudomonas aeruginosa* e 50% por outros patógenos, e todos apresentaram mais de um patógeno. A amostra total realizava fisioterapia respiratória pelo Sistema Único de Saúde (SUS), 90% considerando-a importante, relatando-a, mas sem saber nominar as técnicas, e 60% realizavam uma vez por semana. Dos responsáveis, 80% referiram aplicar pelo menos uma técnica de fisioterapia em domicílio, destes, 60% orientados por um fisioterapeuta. **Conclusão:** todos os lactentes incluídos receberam o diagnóstico precoce e são acompanhados por uma equipe multidisciplinar, fazem uso de vitaminas, de enzimas e realizam fisioterapia respiratória pelo SUS.

#### **PO94 COMO O APRENDIZADO PRÁTICO EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA PODE INFLUENCIAR NA FORMAÇÃO ACADÊMICA DE DISCENTES DE MEDICINA**

**TEMA:** PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

**PEDRO KASCHER SILVA; CAMILLA COSTA RIBEIRO; MARTA CRISTINA DUARTE; LUCIANA CARVALHO DOS SANTOS; MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA; TERESA CRISTINA RIBEIRO LOPES**  
**UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA**

**Introdução:** Fibrose cística (FC) é uma doença genética multissistêmica, ainda sem cura. Pacientes com FC precisam ser acompanhados por equipe multidisciplinar apta a lidar com as manifestações dessa doença. Nesse sentido, a preparação profissional para a abordagem da FC deve ser estabelecida de forma precoce e integrada. **Objetivo:** Apresentar os resultados do treinamento profissional de acadêmicos de Medicina de uma universidade pública em Centro de Referência em Fibrose Cística (CRFC). **Métodos:** O treinamento no CRFC foi realizado por dois estudantes de medicina (A1 e A2) durante dois anos, do terceiro ao sétimo período da graduação, e constituiu-se no acompanhamento de profissionais de saúde das áreas de medicina, psicologia, nutrição, fisioterapia, enfermagem, além da realização de consultas monitoradas por professor e da leitura periódica de artigos e consensos sobre FC. Após os dois anos, os alunos e a professora coordenadora do Centro (C1) realizaram análise qualitativa dos conhecimentos e habilidades adquiridas a partir de eixos temáticos previamente estabelecidos, sendo eles: aprendizado sobre a doença; relação médico-paciente; e trabalho em equipe multidisciplinar. **Resultados:** Houve resposta positiva nos três eixos temáticos. Segundo A1: "É importante ressaltar o que aprendemos sobre a doença por si só, uma vez que é pouco falada no curso. O fato de você conviver com crianças com uma doença crônica rara, é uma experiência edificante, tanto como profissional de saúde quanto como ser humano." Segundo A2: "Além do que já foi falado, nosso contato multiprofissional foi muito importante para o desenvolvimento de espírito de trabalho em equipe e, principalmente, de valorização e respeito dos profissionais das diversas áreas que abrangem o tratamento." Segundo C1: "Em um primeiro momento, é digno de se ressaltar o interesse precoce de A1 e A2 pelo tema, considerando que este é complexo e pouco discutido na graduação. Além disso, foi possível perceber um aumento na produção científica do CRFC estimulada pelos próprios acadêmicos. Por fim, vejo a participação dos estudantes enquanto membros ativos no CRFC em consonância com a estratégia de Integração Ensino-Serviço que é, atualmente, um dos principais objetivos do planejamento da educação médica." **Conclusão:** A imersão precoce de acadêmicos de medicina em um CRFC é uma experiência positiva tanto para discentes quanto para docentes e outros profissionais, devendo esta prática ser estimulada.

**PO95 OBSTRUÇÃO DO APARELHO DIGESTIVO E SÍNDROME DISABORTIVA EM PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**MARIANA MACHADO PINHEIRO; PETRUS FERREIRA RENÓ; MARTA CRISTINA DUARTE; GABRIELA CRISTINA FERREIRA RIBEIRO; ANA CAROLINA GUEDES DE PAIVA**

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

ALMP, dois dias de vida, sexo feminino, branca, natural e residente em Muriaé - MG, veio encaminhada para a unidade de terapia intensiva neonatal (UTI) em Juiz de Fora - MG devido ao diagnóstico de obstrução intestinal desde o nascimento, caracterizado por ausência de eliminação de mecônio, distensão abdominal progressiva, recusa alimentar e vômitos fecaloides. A radiografia de abdome solicitada imediatamente mostrou ausência de gases no intestino grosso e dilatação a montante do intestino delgado, sendo confirmada obstrução intestinal. A recém-nascida foi submetida ao tratamento cirúrgico com laparotomia, constatando íleo meconial. Foi feita a ressecção do segmento obstruído e anastomose boca-boca. Permaneceu internada em UTI neonatal no pós-operatório, recebendo nutrição parenteral e enteral com fórmula infantil e tendo alta após 16 dias de hospitalização. Foi realizada a triagem neonatal para Fibrose Cística recomendada pelo Ministério da Saúde através da dosagem do Tripsinogênio imunorreativo - IRT no Teste do Pezinho, obtendo 108.0 nanog/ml (valor de referência:  $\leq 110.0$  nanog/ml), ou seja, negativo. Entretanto, aos 40 dias de vida, retornou à UTI neonatal do mesmo serviço por apresentar diarreia crônica, esteatorreia, edema 2+/4+, hiponatremia, hipoalbuminemia e dificuldade de ganho ponderal. Exame físico: peso 3.100g ( $Z = -2,4$ ), estatura 51,2cm ( $Z = -1,5$ ) e IMC 12 ( $Z = -2,3$ ). A confirmação diagnóstica de Fibrose Cística dessa paciente veio por meio do Teste do Suor, em que a dosagem quantitativa de cloretos no suor da 1ª amostra foi 90,62 mmol/l e da 2ª amostra foi 85,84 mmol/l (valor de referência:  $\leq 29,00$  mmol/l). Sendo assim, foi levantada a questão sobre a importância da valorização das alterações do aparelho digestivo na Fibrose Cística, uma vez que, nos recém-nascidos, a presença de obstrução do íleo terminal por mecônio espesso representa em cerca de 90% das vezes casos da doença. Além disso, a suspeita de Fibrose Cística devido ao diagnóstico de íleo meconial se torna ainda mais relevante diante do resultado falso negativo obtido na dosagem do tripsinogênio neonatal. Logo, os profissionais de Gastroenterologia e Gastroenterologia pediátrica não devem postergar a solicitação do Teste do Suor, visando a confirmação diagnóstica precoce, para que seja instituído o tratamento adequado antes da piora clínica do paciente.

**PO96 AUMENTO DOS NÍVEIS GLICÊMICOS EM PACIENTE PORTADORA DE FIBROSE CÍSTICA EM VIGÊNCIA DE INFECÇÃO E USO DE CORTICOTERAPIA VENOSA**

**TEMA:** DIABETES RELACIONADO À FC  
**CAROLINA RIBEIRO D MIRANDA; LEONARDO RODRIGUES RESENDE; RAFAEL PONTES RIBEIRO; DAYANE DANIELLI; LARISSA NEVES OLSEN; LAIZA DE CASTRO RODRIGUES**

IPED/APAE

**Introdução:** Alterações do metabolismo de carboidratos são uma complicação frequente na fibrose cística (FC), evoluindo progressivamente para Diabetes Relacionado à Fibrose Cística (DRFC). Devemos estar atentos ao diagnóstico precoce, visto a interferência direta na evolução do quadro clínico, com piora das condições nutricionais e pulmonares. **Apresentação do Caso:** Paciente sexo feminino, dez anos de idade, portadora de fibrose cística,

internada devido quadro de sinusopatia bacteriana complicada, sendo prescrito Vancomicina e Ceftazidima. Devido intensidade dos sintomas obstrutivos superiores associado dexametasona endovenosa. No sétimo dia de internação paciente iniciou sintomas relativamente abruptos de polidipsia, poliúria e polifagia. Medida de glicemia capilar na ocasião foi HI. Imediatamente suspenso o uso da dexametasona e optado por observação por 48 horas antes de intervenção medicamentosa. Realizadas medições seriadas de glicemia capilar com valores pós-prandiais persistentemente alterados, porém glicemia de jejum em valores normais. Evoluiu com queda progressiva dos níveis glicêmicos, não necessitando de insulina. Durante segmento ambulatorial, ocasionalmente apresenta picos de glicemia durante intercorrências infecciosas, porém ainda sem necessidade de insulino terapia.

**Discussão:** A evolução natural da DRFC é ainda pouco compreendida. Existe um espectro contínuo, progredindo da glicemia normal para a intolerância à glicose, sendo hiperglicemia pós-prandial a manifestação mais precoce, agravando-se em direção ao DRFC sem hiperglicemia de jejum e, finalmente, culminando na DRFC com hiperglicemia de jejum. Insulina é o tratamento de escolha; hipoglicemiantes orais não são indicados nesta condição.

**Comentários Finais:** Com o aumento da longevidade nas últimas décadas, novas complicações e desafios estão surgindo no acompanhamento dos pacientes fibrocísticos. Quadros infecciosos e uso de corticoides sistêmicos podem contribuir para o aparecimento de sintomas da DRFC, e devemos estar atentos ao diagnóstico precoce destas intercorrências.

**PO97 IDENTIFICAÇÃO DE COLÔNIAS VARIANTES PEQUENAS (SCVS) DE STAPHYLOCOCCUS AUREUS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA PELA TÉCNICA DE ESPECTROMETRIA DE MASSAS (MALDI-TOF)**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**CRISTIANE DOS SANTOS CRUZ PIVETA; CRISTIANO DA SILVA; CARLOS EMILIO LEVY**

UNICAMP

Fibrose cística (FC) é uma doença hereditária autossômica recessiva que se manifesta por alterações nos canais de Cloro na membrana das células epiteliais, ocasionando dentre outras manifestações o aumento na viscosidade das secreções. O acúmulo de muco nas vias respiratórias leva a infecções pulmonares recorrentes e crônicas, portanto, faz-se necessário o uso de antibioticoterapia constante, porém a insuficiência respiratória progressiva ainda é a principal causa de morbidade e mortalidade entre esses pacientes. *Staphylococcus aureus* geralmente é o primeiro microrganismo detectado nas culturas respiratórias dos portadores de FC e permanece como um dos patógenos mais frequentes mesmo na vida adulta, podendo sofrer adaptações que favorecem sua manutenção no ambiente pulmonar, como Colônias Variantes Pequenas (SCVs). SCVs estão relacionadas com a persistência e recorrência destas infecções e se caracterizam por colônias atípicas, tamanho reduzido e crescimento lento em relação às selvagens e devido a estas características, seu isolamento e identificação podem ser subestimados pelos laboratórios de microbiologia clínica, levando a falha terapêutica. Neste contexto, o espectrômetro de massa MALDI-TOF (Matrix Associated Laser Desorption-Ionization - Time of Flight) tem se mostrado uma ferramenta rápida e eficaz na identificação desta variante. Desta forma, o presente estudo teve como objetivo identificar SCVs de *Staphylococcus aureus* em culturas de orofaringe e escarro de portadores

de FC atendidos no ambulatório de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas da Unicamp. Colônias suspeitas com crescimento em Ágar sangue e/ou Ágar manitol foram submetidas a análise no equipamento MALDI-TOF Bruker BD®. Até o momento, foram identificadas 10 cepas SCVs de diferentes pacientes e confirmadas por MALDI-TOF e provas complementares de rotina. Sendo assim, concluímos que o MALDI-TOF é uma ótima ferramenta para identificação rápida e precisa destas variantes com metabolismo mais lento, os quais apresentam dificuldade de identificação pelos métodos convencionais. Embora comumente associado a resistência, nesta casuística todas amostras eram sensíveis a oxacilina.

#### **PO98 MOTIVOS E PERÍODOS MAIS FREQUENTES DAS INTERNAÇÕES DE PACIENTES COM FC EM 2016 E/OU 2017**

TEMA: EPIDEMIOLOGIA

ALINE C. GONÇALVES; FERNANDO AUGUSTO DE LIMA MARSON; HIGOR NASCIMENTO; CARMEN S. BERTUZZO; JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; ANTONIO FERNANDO RIBEIRO

FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS - UNICAMP

**Introdução:** A FC é uma doença crônica, progressiva e evolui com períodos de agravamento que demanda internação hospitalar para controle da mesma. **Objetivo:** Descrever e comparar o número e principais motivos de internação de pacientes com FC no período de Janeiro/2016 - Dezembro/2017. **Métodos:** Estudo descritivo observacional retrospectivo, do qual fizeram parte 240 pacientes com diagnóstico de FC com idade de zero a 33 anos, atendidos em nosso Centro Especializado de Referência em FC. Aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade (nº 157/2010). **Resultados:** Nesse período 25 (Gênero: Feminino = 14 e Masculino = 11; Idade em anos: média = 12,52; mediana = 13; DP = 8,59; mínimo = 0 e máximo = 33) pacientes precisaram de hospitalizações para tratamento, a média de duração das internações em horas foi de 293,7 (Mediana = 305; DP = 250,98 Min. = 16; Máx. = 1515). De 25 pacientes 19 precisaram de tratamento hospitalar apenas 01 vez, sendo o motivo mais frequente o acometimento pulmonar, [n = 19 (Idade: Média = 11,16; Mediana = 12; DP = 9,54; Min. = 0; Máx. = 33; Duração da Internação em horas: Média = 280,9; Mediana = 267; DP = 322,77; Min. = 16; Máx. = 1515)] e a estação do ano mais frequente que ocorreram essas internações foi o inverno, seguido do outono. Quanto as variantes genéticas, 23/25 pacientes possuem ao menos uma variante F508del, um paciente tinha uma variante de classe V(3849+10kbc > T) em homozigose e o outro a variante de N1303K (Classe II) em homozigose. Pacientes que foram internados (n = 19) apenas uma vez nesse período a idade mínima em anos foi zero e à máxima 33 anos (média = 10,37; DP = 9,15), o tempo de internação médio foi de 13,52 dias(324,56 horas). Em 06/19 dos pacientes que foram internados mais de uma vez nesse período, o motivo mais frequente foi o acometimento pulmonar [04 pacientes foram hospitalizados 02 vezes e 02 foram internados 03 vezes]. Três/seis desses pacientes foram a óbito (2 = F508del/F508del e 01 = F508del/3120+1G > A) possuem variantes de classe II e I, sendo 02 do gênero feminino (Idade = 10 anos) e 01 do masculino (Idade = 11 anos). O total de tratamentos hospitalares desse estudo foi 13,75%(33). **Conclusão:** Nos participantes desse estudo a doença pulmonar foi a principal causa das internações e de óbito. Com base nos dados [3126 pacientes (100%), 724 tratamentos intravenosos – internações (23,16%), 557 tratamentos hospitalares (17,81%)] publicados no Registro Brasileiro de FC (2016) observamos que o número de internações foi menor nessa casuística.

#### **PO99 PERFIL DE COLONIZAÇÃO CRÔNICA NOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS NO CENTRO DE REFERÊNCIA DO ESTADO DO MATO GROSSO DO SUL**

TEMA: MICROBIOLOGIA

CAROLINA RIBEIRO DE MIRANDA; VALINE DEL MATTO ZUCCHI NIMER; LEONARDO RODRIGUES RESENDE; JOSAINE DE SOUSA PALMIERI; INDIARA CORREIA PEREIRA; FERNANDA RODRIGUES VIEIRA

IPED/APAE

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC), rara doença genética, está associada com a presença de secreções espessas, conduzindo a obstrução das vias aéreas e inflamação crônica, o que predispõe à colonização crônica por microrganismos patogênicos, com consequente destruição do parênquima e perda de função pulmonar, sendo uma das principais causas de morbimortalidade da doença. **Método:** Foi avaliado o perfil de Colonização Crônica (CC) dos 34 pacientes pediátricos acompanhados até dezembro de 2018. Entende-se como Colonização Crônica (CC) a identificação do mesmo patógeno em 3 culturas sequenciais de secreção respiratória (escarro ou swab orofaringe), coletadas com intervalo maior de 30 dias, no período de 6 meses. Os pacientes foram separados por faixa etária, de 0 até 12 meses, 1 a 5 anos e 6 a 12 anos. O resultado foi descrito em porcentagem. **Resultados:** O *Staphylococcus aureus* (AS) foi o patógeno mais comumente isolado em nosso centro, observado em 50% dos pacientes, sendo 8,8% da cepa resistente à oxacilina (MRSA). Identificamos 38% dos pacientes como não Colonizados. *Pseudomonas aeruginosa* está presente em 20% dos casos, sendo 8,8% pela cepa mucóide (PAM). A colonização mista por dois patógenos foi identificada em 8,8% dos nossos pacientes. **Conclusão:** Os patógenos mais comumente relatados na literatura foram também os encontrados em nosso centro. Observamos a ausência de CC no primeiro ano de vida, com tendência ao SA como primeira colonização, seguido por PAS em faixas etárias posteriores. A Colonização crônica por MRSA e PAM, com a consequente formação de biofilmes, está associada à declínio acentuado da função pulmonar. Conhecer a colonização crônica e seu perfil de sensibilidade aumenta a efetividade do tratamento, melhorando a qualidade e expectativa de vida.

#### **PO100 FIBROSE CÍSTICA: UM CASO DE QUATRO IRMÃOS NÃO GEMELARES, FILHOS DE UM MESMO CASAL NÃO CONSANGÜÍNEO**

TEMA: GENÉTICA

MARIANA PENA COSTA; ALAN BARTASSON FERREIRA ROSA; LUCIANA CARNEIRO PEREIRA GONÇALVES; MARIA CRISTINA CAMIN; MARA LÍCIA MACHADO AZEVEDO ANTUNES; ÉRICA RODRIGUES MARIANO DE ALMEIDA REZENDE

UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA

Quatro irmãos com idades atuais de 2, 5, 7 e 11 anos (dois meninos e duas meninas) em acompanhamento atual em centro de referência com diagnóstico de fibrose cística (FC), inicialmente suspeito em triagem neonatal e posteriormente confirmado com duas amostras de cloro no suor acima de 60mEq/L. São filhos do mesmo casal, pais saudáveis e não consangüíneos, com orientação para planejamento familiar desde o primeiro filho afetado, assim que firmado o diagnóstico. As crianças apresentaram sinais de insuficiência pancreática desde os primeiros dias de vida, requerendo utilização de enzimas pancreáticas. As meninas, com 2 e 5 anos e um menino de 7 anos apresentaram sintomas respiratórios precoces. As duas meninas são colonizadas cronicamente por *Pseudomonas*

aeruginosa. Atualmente encontram-se eutróficos (na curva Z Score para idade e sexo), apresentaram desenvolvimento neuro psico motor adequado e em atividades lúdicas e escolares compatíveis para idade. Seguem em tratamento medicamentoso e dietético, com acompanhamento interdisciplinar, apoio nutricional e psicológico. A investigação genética observou a mutação pSer (S4X) e pArg (R1162X) em todas as crianças. A fibrose cística é uma doença genética incurável, a qual, para manifestar-se, é preciso que ocorra uma mutação no gene da proteína CFTR, tanto na cópia herdada pela mãe quanto a herdada pelo pai, tornando rara a incidência em mais de um filho. Por ser uma herança autossômica recessiva, há 25% de chance de reincidência da doença em novas gestações, 25% de chance de ter os dois genes normais (saúdável) e 50% de chance de ter um dos genes com a mutação (portador saúdável), compilando 75% de chance de não manifestar a doença. A deleção da fenilalanina 508 ( $\Delta F508$ ) é a mutação mais comum nos pacientes com FC no Brasil e no mundo, com disfunção da CFTR e conseqüentes manifestações clínicas (pulmonares, gastrointestinais, endocrinometabólicas). A mutação encontrada nesses pacientes é infreqüente e pode revelar um fenótipo mais severo da doença. Famílias com um filho com diagnóstico de FC devem ser acompanhadas por equipe multidisciplinar inclusive por equipe de aconselhamento genético e planejamento familiar, já que é possível a ocorrência da doença em mais de uma gestação. O impacto da doença na qualidade de vida dos pacientes e na dinâmica das famílias é importante. Acreditamos ser importante a realização do estudo genético com mapeamento das mutações dos pais.

#### **PO101 MANIFESTAÇÃO DO COMPLEXO ÍLEO MECONIAL NA FIBROSE CÍSTICA - IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO POR IMAGEM E HISTOPATOLOGIA: RELATO DE 2 CASOS.**

**TEMA: IMAGEM E DIAGNÓSTICO**

**MARCELLA CORRÊA NETTO MENDES; MARIANA NACCARATO TEIXEIRA LOPES ANDRADE; RENATA WROBEL FOLESCU COHEN; TÂNIA WROBEL FOLESCU; LAURINDA YOKO SHINZATO HIGA; ELYZABETH AVVAD PORTARI**  
**INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRAS**

**Apresentação de casos:** Caso 1: RN a termo, 3258g, masculino, alta hospitalar com 24h de vida. Com 72h ainda sem eliminar mecônio, evoluiu com vômitos fecalóides e distensão abdominal e sepse. Rx com dilatação de alças e pneumoperitônio. Submetido à ressecção de íleo, válvula íleocecal e apêndice com histopatologia de rolhas de mecônio produzindo distensão da luz glandular compatível com íleo meconial (IM) com áreas de perfuração no ceco e processo inflamatório transmural. Confirmado diagnóstico de FC através de TIR e teste do suor alterados e genética F508del/F508del. Aos 4 meses, permanece com ileostomia, eutrófico com reposição enzimática, assintomático respiratório. Caso 2: RN a termo, 3460g, masculino. Com 24h de vida ao apresentar distensão abdominal e vômitos biliosos, suspeita-se de obstrução intestinal comprovada no RX pela presença de dilatação de alças. No ato cirúrgico, constata-se mecônio espesso no interior do lúmen intestinal. Histopatológico com atresias do intestino com a luz totalmente obstruída por tecido fibroso e/ou calcificação, mecônio espesso e rolhas nas vilosidades e alterações isquêmicas no segmento dilatado. Confirmado diagnóstico de FC através de TIR e teste do suor alterados e genética F508del/c.2988+1G > A. Aos 8 meses, feita reanastomose no 24º dia de vida, eutrófico com reposição enzimática, estável, TCAR com distúrbio de aeração e isolamento de *P. aeruginosa*, já erradicada.  
**Discussão:** Os casos descritos foram diagnosticados

precocemente e os exames realizados apresentaram boa acurácia, poupando a família do desgaste produzido por resultados falso-negativos e/ou indeterminados. As mutações identificadas nos pacientes pertencem às classes I-III, que são associadas com maior freqüência ao IM. O risco de IM é 24,9% em F508del homozigotos e 16,9% em heterozigotos. Na abordagem da obstrução intestinal do RN, os recursos de imagem foram fundamentais na avaliação e na condução cirúrgica. Os casos descritos encontram-se na categoria do complexo IM, conforme evidencia a histopatologia. **Comentários**  
**Finais:** Os casos acima ilustram IM como manifestação clínica inicial, levando a importante comprometimento nos primeiros dias, destacando o papel da imagem e da histopatologia na condução destes. Ressalta-se as múltiplas formas de apresentação do IM em pacientes com FC e a importância de um rápido encaminhamento destes para uma equipe de especialistas, mesmo diante de possível triagem neonatal negativa, dada a relevante associação entre IM e FC.

#### **PO102 INVESTIGAÇÃO DAS INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS BACTERIANAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DURANTE O SEGUIMENTO, DO ANO DE DIAGNÓSTICO À 2017, EM UM MUNICÍPIO DA REGIÃO CENTRAL DE GOIÁS.**

**TEMA: PATOGÊNESE**

**MARCELA SILVESTRE; ANA KARINA MARQUES SALGE; KARINA MACHADO SIQUEIRA; JANAÍNA VALADARES GUIMARÃES; MARÍLIA CORDEIRO DE SOUSA; VANDRESSA BARBOSA FIGUEIRA**  
**FACULDADE DE ENFERMAGEM- UFG E CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIEVANGÉLICA**

**Introdução:** As infecções respiratórias expressam grandes repercussões no prognóstico dos pacientes com fibrose cística. Objetivo(s): Investigar o perfil das infecções respiratórias bacterianas de pacientes com fibrose cística durante o seguimento ambulatorial desde o diagnóstico.  
**Método:** Estudo documental do tipo transversal retrospectivo. A população composta por pacientes diagnosticados com FC que estejam em seguimento até agosto de 2017. Procedia-se com a identificação da primeira cultura positiva do paciente, seguida do perfil de colonização e por último a verificação da última cultura positiva. O estudo foi submetido ao Comitê de Ética com parecer favorável. **Resultados:** A amostra foi composta por 39 pacientes, sendo 32 em acompanhamento e 7 em óbito. A média aritmética do total de culturas negativas foi 11 e de culturas positivas 5. Número máximo de culturas positivas por indivíduo foi de 26 e o de culturas negativas 22. No primeiro exame de cultura positiva predominou entre os pacientes a colonização por *Staphylococcus aureus* 38,5% (15/39). Na bacterioscopia referente à última consulta, foi *Staphylococcus aureus* foi o mais frequente 56,4% (22/39). O mesmo se apresenta como o mais incidente ao longo de todo seguimento, independentemente do tempo de tratamento com 66,7% (26/39). Percebeu-se a associação entre tempo de tratamento em anos e o número de culturas positivas durante o tempo de seguimento ( $p = 0,04$ ). Dos óbitos investigados 17,8% eram decorrentes de complicações da fibrose cística e todas relacionaram-se ao aparelho respiratório. **Conclusão:** O estudo demonstra que o perfil de colonização da população estudada é similar ao da população brasileira. A predominância das infecções por *Staphylococcus aureus* é significativa e de grande importância, considerando que essas causam lesões graves e aumentam o risco de infecção subsequentes por *Pseudomonas aeruginosa*. Devemos considerar que o número de culturas positivas durante o tempo de seguimento e a associação entre tempo e número de

culturas evidenciam as infecções recorrentes no decorrer da vida do paciente. Não se pode excluir os vieses de adesão a tratamento e terapêuticas bem como os genótipos do CFTR que influenciam o quadro respiratório. Entendemos a importância de investigações que evidenciem o controle terapêutico das infecções para que haja a consolidação dos protocolos e de condutas assistenciais visto que as causas de óbito são predominantemente em decorrência de complicações respiratórias.

#### **PO103 O IMPACTO DA GINÁSTICA RÍTMICA DESPORTIVA NA VIDA DE UMA CRIANÇA COM FIBROSE CÍSTICA: RELATO DE CASO**

**TEMA:** EDUCAÇÃO FÍSICA

**SEBASTIÃO EVANGELISTA SALGUEIRO JÚNIOR; ADRIANA LEITE DE SOUSA; LUCIANA SANTOS DE CARVALHO; ANA LETÍCIA ANDRIES; MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA; MARTA CRISTINA DUARTE CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA/ HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA/ EMPRESA BRASILEIRA DE SERVIÇOS HOSPITALARES**

**Apresentação do Caso:** Realizou-se um estudo de caso descritivo, exploratório e qualitativo, uma vez que este possibilita uma visão mais ampla do cenário e entendimento maior sobre a natureza geral de determinadas questões. LXS, 8 anos, feminino, com triagem neonatal positiva para Fibrose Cística (FC) e confirmação do diagnóstico por teste do suor e genético (mutações 3120+1G > A e p.Gin1100Pro). Em março de 2017, iniciou atividades na modalidade Ginástica Rítmica Desportiva (GRD) por meio de projeto de extensão de uma universidade pública, o qual frequenta até a presente data. Após o consentimento da mãe e da paciente, foi realizada uma entrevista estruturada sobre a percepção da criança em relação à atividade física realizada, no tocante aos aspectos físico, social, mental e comportamental. **Discussão:** No aspecto físico, a criança relatou melhoria do padrão respiratório e diminuição do “catarro” após iniciar a prática da GRD. Ao sentir falta de ar ou dificuldade respiratória durante o exercício, fazia breve pausa para descanso e ingestão de líquidos, retomando sua prática, normalmente, após 5 minutos, em média. LXS referiu pouca dificuldade na execução dos movimentos propostos e desempenho da maioria das atividades de forma semelhante às outras crianças. Sob o aspecto social, mencionou ter um bom relacionamento com as professoras e as outras ginastas e que, em nenhum momento, recebeu tratamento diferenciado. No que diz respeito aos aspectos mental e comportamental, relatou sentir-se muito melhor no dia a dia, frequentando as aulas muito feliz e motivada. Ademais, mencionou sua participação em apresentação pública, a qual a fez sentir “orgulho de si mesma”. Ao final da entrevista, LXS expressou-se por meio de uma mensagem às pessoas com FC, de qualquer idade, na qual incentivou o início da prática de ginástica ou qualquer outro esporte: “... “Eu acho que é muito bom fazer ginástica... também é bom para a pessoa, fica melhor, é muita coisa legal que a gente aprende...”” **Comentários Finais:** O relato de LXS corrobora os dados da literatura acerca do impacto positivo da prática do exercício físico sob todos os aspectos relacionados ao tratamento da FC. O presente estudo mostrou-se uma experiência benéfica, servindo de motivação para que os portadores de FC se insiram em programas regulares de atividade física monitorada, com objetivo de uma melhor resposta ao tratamento e consequentemente na qualidade de vida.

#### **PO104 PREVALÊNCIA DE SINTOMAS INICIAIS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM SERVIÇO DE REFERÊNCIA: UM ALERTA AO PEDIATRA GERAL**

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**JUSSARA MELO DE CERQUEIRA MAIA; MAYRA LISYER DE SIQUEIRA DANTAS; KARLA KALENA FERNANDES MELO; MAYARA ALVES MAIA; CLÉIA TEIXEIRA DO AMARAL; VERA MARIA DANTAS UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE**

**Introdução:** Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária autossômica recessiva ocasionada por insuficiência na produção ou na funcionalidade do peptídeo regulador da condutância transmembrana (CFTR). Caracteriza-se por quadro clínico de intensidades variáveis e sistêmicas, de início precoce, quase invariavelmente levando ao desenvolvimento de insuficiência pancreática exócrina, problemas na motilidade intestinal e aumento dos níveis de cloreto no suor. Tais mecanismos podem levar a quadros de infecção pulmonar de repetição, problemas no crescimento e desenvolvimento, dentre outros. Trabalhos apontam para tendência atual de diagnósticos realizados no primeiro ano de vida, mas é preocupante o número de diagnósticos tardios ainda realizados em nosso meio.

**Objetivo:** descrever os sintomas iniciais apresentados ao diagnóstico de pacientes com FC acompanhados por equipe multiprofissional em unidade pediátrica de referência. **Metodologia:** realizado estudo transversal descritivo, com análise de dados obtidos de prontuários de pacientes com FC no período de abril de 1991 e abril de 2018. Foram analisadas faixa etária, sintomas iniciais e forma clínica da doença ao diagnóstico. **Resultados:** De um total de 34 pacientes avaliados, 21 (61,8%) tiveram o diagnóstico de FC com idade superior a um ano e 13 (38,2%) com menos de um ano de idade, 8 destes encaminhados da triagem neonatal (65,4%). A maioria (53%) manifestou os primeiros sintomas até os 3 meses de vida. A idade média do diagnóstico foi de 3 anos, variando de 13 dias a 14 anos, com 21 (61,7%) dos casos diagnosticados após 1 ano de idade. Os sintomas iniciais mais prevalentes foram pulmonares 30 (88,2%), digestórios 24 (70,5%), e 2 (5,9%) apresentaram distúrbio metabólico precoce. Na evolução, os principais sintomas pulmonares que surgiram foram tosse, chiado e pneumonia em 33 (97,05%), 16 (47,05%) e 14 (41,15%) dos pacientes, respectivamente. Em relação aos sintomas gastrointestinais, 19 (55,9%) tinham diarreia, 10 (29,4%) esteatorreia, 8 (23,5%) referiram perda de peso, 4 (11,8%) apresentaram íleo meconial e outros 4 dor abdominal. Quanto à forma clínica, prevaleceu a mista (82,35%), seguida pela pulmonar (8,82%) e gastrointestinal (5,88%). **Conclusão:** ressalta-se a importância da triagem neonatal no diagnóstico da FC e a necessidade de aumentar a suspeição diagnóstica por parte dos pediatras, considerando o início precoce dos sintomas e o diagnóstico tardio da doença.

#### **PO105 PNEUMECTOMIA NA FIBROSE CÍSTICA: UM RELATO DE CASO**

**TEMA:** PNEUMOLOGIA

**ANDRÉ FELIPE DE AMORIN; CAIO VINÍCIUS OLIVEIRA NERI; PÉRICLES BRANDÃO NETO; THALES DIONÍSIO MARÇON UNIVERSIDADE DO OESTE PAULISTA**

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, hereditária, autossômica recessiva, causada por alterações no gene que codifica o cystic fibrosis transmembrane regulator, pode gerar sintomatologia diversa, sendo frequente casos de acometimento pulmonar e infecções respiratórias de repetição. A fibrose cística ocorre com maior incidência sobre a população caucasiana: estima-se que, no Brasil a prevalência seja de 1:10.000 nascidos vivos, variando nas diferentes regiões do país. Este trabalho tem como objetivo relatar o manejo de uma paciente submetida a pneumectomia e seu prognóstico pós cirúrgico. A

necessidade de intervenção decorreu da grande incidência de infecções crônicas no local de fibrose pulmonar ocasionado pela doença. Sendo assim optou-se por uma pneumectomia de totalização à direita que evoluiu com a formação de uma fistula brônquica detectada através de broncoscopia. Dessa forma, indicou-se um lavado brônquico com coleta de material para cultura. Ao retorno no mês seguinte o coto brônquico direito apresentava boa cicatrização e ausência de fistula. Após período de recuperação do procedimento, a paciente apresentou boa condição clínica, evoluindo sem maiores complicações por um período de seis anos. Apesar de não relatar perda da qualidade de vida, a avaliação espirométrica revelou grande piora da função pulmonar com distúrbio obstrutivo severo com redução da capacidade vital forçada, Índice de Tiffenau de 67% e VEF1 de 27% com sibilos expiratórios e tosse produtiva durante o teste. A presença de literatura sobre pneumectomia na FC é escassa, com indicações do procedimento em outras bronquiectasias não relacionadas a fibrose cística, sendo realizada na população infantil com evolução para perda de função pulmonar por infecções virais e bacterianas. Apesar do alto risco, a modernização das técnicas cirúrgicas e medidas de prevenção de complicações geram resultados com bom prognóstico, além do desenvolvimento de uma independência e maior capacidade funcional pós cirúrgica. A utilização da pneumectomia na fibrose cística é pouco relatada, sendo uma prática incomum. Apesar disso, o procedimento apresentou benefícios à paciente que relatou maior período de controle da doença e menor recorrência de internações mesmo apresentando piora das funções pulmonares. Ainda assim, o resultado depende de fatores individuais como imunocompetência e capacidade de adaptação pulmonar.

#### **PO106** FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA E O DESAFIO NA FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**DULCINEIA BÜCHLER BERSI; MARION VECINA ARCURI VECINA UNIPUNIVERSIDADE PAULISTA**

Fibrose Cística é uma doença genética autossômica recessiva, multissistêmica, crônica e progressiva, com maior incidência na população caucasiana, o gene responsável está localizado no braço longo do cromossomo 7, na posição q3 responsável pela codificação do gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). A principal causa de morbidade e mortalidade são as complicações respiratórias, a fisioterapia respiratória tem como objetivo ganho de força muscular respiratória, manter função pulmonar, higiene brônquica, educação da doença e facilitar a adesão ao tratamento. **Objetivo:** Identificar idade, tempo de diagnóstico, perfil socioeconômico, avaliar conhecimento e execução das técnicas fisioterapêuticas, possíveis causas da baixa aderência e impacto na qualidade de vida. **Método:** Participaram da pesquisa 36 portadores de Fibrose Cística, residentes em todo território nacional, foi aplicado questionário de avaliação da situação socioeconômica, conhecimento, aplicação e aceitação de técnicas fisioterapêuticas e impacto na qualidade de vida através do Questionário do Hospital Saint George na Doença Respiratória (SGRQ). **Resultados:** A idade variou entre 5 meses e 49 anos, idade média 12,3 anos, 98% com diagnóstico até os 6 anos de idade, 82,4% possuem casas próprias, 35,3% têm renda acima de 3 salários mínimos e 11,8% estão desempregados, a escolaridade é compatível com a faixa etária. A Drenagem Autógena apresentou menor índice de conhecimento sendo que

71,4% desconhecem a técnica, melhor aderência segundo este estudo é o Shaker com 69,7% de aplicação e 67,6% dos pacientes realizam fisioterapia respiratória de 1 a 3 vezes ao dia, 17,6% privam-se; 47,1% não gostam de realizar as manobras e técnicas. Os participantes declararam presentes a sintomatologia da FC, porém 37,1% declaram ter muita energia, 51,4% muita confiança para sair de casa, 45,7% dorme profundamente. **Conclusão:** A aceitação e execução das técnicas fisioterapêuticas é baixa diante da evolução da doença e suas morbidades. O nível social, escolaridade, idade e sexo não interferiram no resultado neste estudo. A percepção e compreensão da evolução da doença são baixas mostrando-se pequeno o impacto na doença na Qualidade de Vida. Novos estudos multidisciplinares serão necessários para relacionar a percepção da doença, conhecimento do prognóstico e a interferência desses fatores na aderência aos tratamentos propostos.

#### **PO107** IDENTIFICAÇÃO E FREQUÊNCIA DE MUTAÇÕES COM POSSIBILIDADE DE TRATAMENTO NÃO CONVENCIONAL EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA DA REGIÃO CENTRO-OESTE DO ESTADO DE SÃO PAULO

**TEMA:** CFTR

**ABDO EDUARDO GARBIM TANNURI; FRANCYELLY WISNIEWSKI YAMAMOTO; LIGIA MARIA KFOURI; LUCIANA OLIVEIRA SILVANO TOSTES; GIESELA FLEISCHER FERRARI UNESP**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva caracterizada pela disfunção do gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), que codifica uma proteína reguladora de condutância transmembrana de cloro. No Brasil, estima-se que a incidência de fibrose cística seja de 1:7.576 nascidos vivos; porém, apresenta diferenças regionais. Estudos recentes indicam que o uso de sequenciamento genético é uma abordagem confiável para diagnóstico e permite um tratamento mais personalizado. **Objetivo:** O estudo tem como objetivo identificar as mutações e suas frequências em pacientes em seguimento no Centro de Referência de Fibrose Cística do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP para possível tratamento não convencional. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de pacientes em seguimento com tratamento habitual para fibrose cística e que realizaram genotipagem em 2017. **Resultados:** Foram analisados 62 pacientes dos 88 em seguimento, sendo 39 do sexo masculino (62%) e 23 do sexo feminino (38%). Em relação à faixa etária temos 5 lactentes, pré-escolar e escolar 35, adolescentes 13 e adultos 9 pacientes. Dentro do grupo estudado, 77% são da raça branca, 18% pardos e 5% da raça negra. Deste montante 9 (14,5%) são homocigotos para a mutação F508del (4 são menores de 6 anos de idade) e 35 são heterocigotos (56,4%). A segunda mutação mais frequente do Brasil que é G542X foi encontrada em 5% como homocigose e 22,5% em heterocigose, sendo o restante heterocigoto para várias outras mutações. **Conclusão:** As identificações das mutações mais encontradas na região Centro-Oeste do Estado de São Paulo são semelhantes ao restante do país, entretanto a frequência de F508del (71%) e G542X (27,4%) é maior que o restante do Brasil. É importante ressaltar que 14,5% dos nossos pacientes já poderão ser beneficiados com a terapia moduladora para proteína CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), dos quais, de acordo com a literatura, os resultados são mais promissores para os menores de 6 anos.

### PO108 PERFIL GENÉTICO DOS PACIENTES DE CENTRO DE REFERÊNCIA BRASILEIRO

TEMA: GENÉTICA

**CAMILLA COSTA RIBEIRO; PEDRO KASCHER SILVA; MARTA CRISTINA DUARTE; LUCIANA CARVALHO DOS SANTOS; MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA; CRISTINA MARA NUNES DE PAULA COELHO**  
UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

**Introdução:** As mutações que caracterizam a fibrose cística (FC) somam mais de 2000 e são divididas em cinco classes. No ano de 2018, foi realizado teste genético em diversos pacientes nos Centros de Referência em Fibrose Cística (CRFC) do Brasil. **Objetivos:** Realizar análise epidemiológica da FC, quanto às mutações, dos pacientes do Centro de Referência em FC (CRFC). **Metodologia:** Foram analisados os resultados genéticos de 35 pacientes do CRFC. As mutações encontradas foram divididas nas sete classes existentes de acordo com bancos de dados disponíveis online. **Resultados:** Encontrou-se 17 distintas mutações em 70 alelos. A prevalente foi F508del (35 alelos), seguida pelas mutações intrônicas que, quando unidas, são encontradas em 11 alelos. A seguir, encontramos Ala561Glu, Ser4\* e Gly542\*, com 3 alelos cada; Glu726Arg, Arg1162\* e Gly85Glu (2 alelos cada); e, enfim, foram encontradas 9 mutações com 1 alelo cada: Arg851Leu, Tyr1092\*, Tyr913\*, Phe587Ser, Thr351Ser, Gln1100Pro, Leu462Phe, Pro205Ser e 5T. Dos 35 pacientes, 33 apresentam mutações pertencentes às classes I ou II, 16 deles portadores de ao menos uma mutação classe I e 29 de mutação classe II. Dois pacientes apresentaram ambas as mutações ainda não classificadas. 26 pacientes apresentam Phe508del, 9 em homozigose e 17 em heterozigose. Discussão/conclusão: Ao comparar os resultados do CRFC com os dados genéticos dos pacientes registrados no Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), é possível observar uma consonância entre os resultados. No Brasil, a porcentagem de pacientes com Phe508del em heterozigose corresponde a 53%, e, no CRFC, é de 49%; com Phe508del em homozigose, no Brasil, são 31% dos pacientes, contra 26% no CRFC. Por fim, o dado com maior distância é os de pacientes com nenhuma mutação Phe508del, que correspondem a 15% dos brasileiros e 26% dos pacientes locais.

### PO109 PERFIL GENÉTICO DOS PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA DO ESTADO DO CEARÁ

TEMA: GENÉTICA

**EVALTO MONTE DE ARAUJO FILHO; CLÁUDIA DE CASTRO E SILVA; ANGELA ELIZABETH DE HOLANDA ARAUJO FREITAS; DANILO SANTOS GUERREIRO; ADRIANA DO VALE RODRIGUES; KARYNE RIBEIRO DE LIMA**

HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença de herança autossômica recessiva causada por numerosas mutações no gene CFTR, cuja gravidade correlaciona-se com a atividade protéica remanescente. No Brasil a sua incidência é muito variável, ocorrendo relatos na literatura de 1/10.000 entre caucasianos e, sendo rara entre africanos e asiáticos. O gene responsável pela sintomatologia é denominado CFTR e se localiza no cromossomo 7, sendo dividido em 27 éxons. Até o momento, mais de 2.000 variações de sequência foram identificadas no gene CFTR, sendo que a mutação F508del é a mais frequente entre os pacientes de FC. No Brasil, a frequência dessa mutação não é tão elevada, devido provavelmente à miscigenação e, consequentemente, o locus CFTR apresenta maior heterogeneidade alélica. **Objetivo:** O objetivo deste trabalho foi detalhar a prevalência das principais mutações

genéticas nos pacientes portadores de Fibrose Cística em um ambulatório de referência no estado do Ceará. **Método:** Nesse estudo foram avaliados 79 pacientes acompanhados em um centro de referência do estado do Ceará. O estado foi dividido em 7 mesorregiões e para cada paciente foram observados o local de nascimento e a mutação, a fim de detalhar o perfil epidemiológico. **Resultados:** A principal mutação encontrada foi F508del homozigoto (57%) seguida por F508del heterozigoto (14%) e após F508del / intrônica (6%). As demais mutações foram observadas em quantidades inferiores. A maior concentração de pacientes foi encontrada na região metropolitana de Fortaleza (47%), seguida pela região sul e noroeste cearense (10% cada). Nessas mesorregiões estão enquadradas as cidades mais populosas do estado. Em todos os pacientes foram realizados o teste do suor em 2 amostras e em 5 pacientes (6%) foram encontrados resultados intermediários (30-59 mmol/L). **Conclusão:** Em um país continental como o Brasil, com grande miscigenação populacional, pode ser evidenciado variações genéticas significativas entre os estados. A identificação de raras mutações em pacientes com FC no Ceará revela a heterogeneidade genética da nossa população. A alta prevalência da mutação F508del na população estudada, pode ter justificativa na colonização do estado ser principalmente de origem europeia, especificamente, portuguesa e holandesa.

### PO110 ESPECTROMETRIA DE MASSAS MALDI-TOF PARA IDENTIFICAÇÃO DE BACTÉRIAS NÃO FERMENTADORAS OPORTUNISTAS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

TEMA: MICROBIOLOGIA

**CRISTIANO SILVA; CRISTIANE DOS SANTOS CRUZ PIVETA; CARLOS EMILIO LEVY**

UNICAMP

**Introdução:** Bactérias não fermentadoras oportunistas (BNFO) são frequentemente isoladas em pacientes portadores de Fibrose Cística (FC), mas a identificação destas bactérias é difícil por provas bioquímicas tradicionais, mesmo por equipamentos de automação por insuficiência ou limitação de provas ou do banco de dados e pela dificuldade de caracterização de espécies mesmo com técnicas moleculares como é o caso do complexo Burkholderia cepacia. A espectrometria de massas aplicada à Microbiologia ou MALDI-TOF trouxe avanços em termos de rapidez, baixo custo do exame e existência de extenso banco de dados e baseia-se na análise da composição protéica das bactérias, mas apresenta também limitações apenas superadas por sequenciamento de múltiplos loci (MLST) ou total do genoma (WGS). **Objetivos.** Comparar os resultados da identificação de BNFO isolados de pacientes com infecções pulmonares por técnica automatizada e pelo MALDI-TOF. **Material e Métodos.-** Foram selecionadas BNFO isolados de pacientes com infecções pulmonares atendidos no HC da Unicamp, no período de um ano. Foram identificados pelo equipamento PHOENIX BD® e por espectrometria de massas pelo equipamento MALDI-TOF Bruker BD®. **Resultados e Conclusões:** Houve concordância de identificação em nível de Genero em 93% das amostras, mas apenas 17% na identificação das espécies. A automação identifica com facilidade Stenotrophomonas maltophilia, mas apresenta limitações na identificação das espécies de Achromobacter, complexo Burkholderia cepacia, Chryseobacterium e Elizabethkingia. Embora estas bactérias não tenham sido sequenciadas é possível evidenciar a limitação do banco de dados do equipamento de automação para permitir a identificação mais acurada das espécies de BNFO.

**PO111 COLONIZAÇÕES BACTERIANAS QUE MAIS ACOMETEM OS PACIENTES ADULTOS FIBROCÍSTICOS ATENDIDOS NO CENTRO DE REFERÊNCIA DO ESTADO DO MATO GROSSO DO SUL**

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**CLÁUDIA RIBEIRO DA SILVA CUBEL; MICHELLE ZANCHIN; JULIANA DE LIMA LUPION SILVA; PRISCILA DUARTE DE ARAUJO; LIANE DE ROSSO GIULIANI; LILIAN CRISTINA FERREIRA ANDRIES IPEDI/APAE**

**Introdução:** Os pacientes portadores de Fibrose Cística (FC) apresentam manifestações pulmonares e gastrointestinais. O acometimento das vias aéreas, por microrganismos, é uma das principais causas de morbimortalidade da doença. Conhecer o agente infeccioso e sua sensibilidade aumenta a efetividade da farmacoterapia e diminui a frequência dos óbitos.

**Metodologia:** Foi identificado o perfil microbiológico, por idade, de 09 pacientes adultos atendidos no centro de referência do estado do Mato Grosso do Sul. Para isto, foram avaliadas 3 culturas de secreção respiratória (escarro ou swab de orofaringe), coletadas com intervalo maior de 30 dias, no período de 6 meses. O resultado foi descrito em porcentagem. **Resultados e Discussão:** Os pacientes avaliados são maiores de 13 anos, 25% dos pacientes apresentaram colonização por *Pseudomonas aeruginosa* cepa mucóide (PAM), 37,50% por PAM associado com *Staphylococcus aureus* (OSSA), 25% por OSSA e 12,50% dos pacientes são não colonizados (NC). Uma observação importante é que os pacientes adultos não apresentaram colonização por *Staphylococcus aureus* resistente a oxacilina (MRSA), o que é incomum para a faixa etária. No entanto, os patógenos encontrados estão relatados na literatura como causadores de mortalidade para a doença, especialmente *Pseudomonas aeruginosa* cepa mucóide por ter resistência a muitos fármacos disponíveis. **Conclusão:** Os patógenos encontrados em pacientes de Mato Grosso do Sul estão comumente presentes em pacientes com fibrose cística. A presença de *Pseudomonas aeruginosa* cepa mucóide é a que oferece maior risco e causa exacerbações pulmonares. Desta maneira, o conhecimento das colonizações e as suas especificidades permitem a conduta precoce adequada.

**PO112 O CUIDADOR DE PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA: ASPECTOS EMOCIONAIS X ADESAO AO TRATAMENTO**

**TEMA:** ENFERMAGEM

**TELMA DE FATIMA VITALIANO DA SILVA VERAS**

**HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES/UFRN**

Muito se tem falado e considerado o paciente com Fibrose Cística nos vários aspectos do seu tratamento. Seja no manejo clínico, na busca pela qualidade da assistência, visando uma melhoria na qualidade de vida, e oferecer condições de uma sobrevivida, com o mínimo de comprometimento possível. O paciente com fibrose cística apresenta várias nuances, considerando a sua trajetória desde a investigação diagnóstica até a instituição terapêutica, o que nos leva a apontar um grande desafio, em atravessar todas as etapas deste processo. O tratamento por vezes se torna enfadonho (considerando-se que, o paciente precisa de aproximadamente 2 horas ao longo do dia para executá-lo de forma eficaz) e complicado, uma vez que exige tempo, persistência, e disciplina, não só por parte do paciente, mas de toda a família. Diante de tantos desafios enfrentados por ele e por seus familiares, é de suma importância versar a figura do Cuidador, este ator que se esconde por trás, nos bastidores. Este, cujo valor no contexto da adesão ao tratamento, é tão importante quanto o doente, no entanto, pouco se fala, ou se debruça

sobre este personagem. O cuidador do paciente com Fibrose cística é aquele cujo peso em seus ombros é imponderável, considerando os aspectos físicos e emocionais, que necessitam estar em equilíbrio constante, por lidar com uma doença crônica, degenerativa, insidiosa e fatal. Além do mais, este cuidador necessita de tempo disponível para diuturnamente esforçar-se para assegurar esta terapêutica. Além de lidar com estes conflitos, a busca pelo tratamento em todos os seus aspectos, se torna tão angustiante quanto a notícia do diagnóstico. A acessibilidade dos moradores em municípios do estado é outro fator complicador. Neste contexto, o Cuidador do paciente com fibrose cística é aquele que ressoluciona todos os problemas, seja ele leigo ou com um padrão cultural mais elevado. É ele quem agenda as viagens, as consultas, vem ao Centro de distribuição de Medicamentos, que vai em busca dos profissionais da Equipe. depreendendo tempo, enfrentando sede, fome, calor e frio. Diante do exposto, julga-se necessário empreender um trabalho junto a esse personagem, uma vez que ele necessita de atenção e inserção no tratamento, supondo-se que, seus aspectos físicos e psicológicos necessitam do olhar mais aguçado por parte dos serviços de saúde, objetivando uma boa adesão ao tratamento.

**PO113 PERFIL DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA DIAGNOSTICADOS APÓS A IMPLANTAÇÃO DA TRIAGEM NEONATAL**

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**SYNTHIA SOUZA SILVA; KAMILA KAUANNE CASTRO BASTOS; DÉBORA TOLAANI PINTO PIMENTEL; BEATRIZ NEUHAUS BARBISAN; MARCELA DUARTE DE SILLOS; SÔNIA MAYUMI CHIBA**

**UNIFESP**

**Introdução:** Pacientes com fibrose cística (FC) diagnosticados precocemente podem apresentar melhor prognóstico e sobrevivida. No Estado de São Paulo, a TNN foi implantada em fevereiro de 2010. Objetivos. Descrever as características clínicas de crianças diagnosticadas com FC após implantação da TNN. Métodos. Foram incluídas crianças com diagnóstico de FC acompanhadas em um centro de referência no período de fevereiro de 2010 a dezembro de 2018. Foram excluídas crianças transferidas ou que abandonaram o acompanhamento. **Resultados:** Foram incluídos 36 pacientes (55,5% sexo masculino), com mediana (p25;p75) de idade de 5,3 anos (3,3;6,5). Destes, 4 (11,1%) apresentavam TNN negativa. Um paciente (2,7%) foi a óbito aos 18 meses de vida. Foram excluídas 6 crianças (2 transferências e 4 abandonos). O diagnóstico de FC ocorreu aos 2 meses (1;4) para aqueles com TNN positiva e aos 6,5 meses (3,2;15,7) para pacientes com TNN negativa. A primeira consulta no centro de referência foi aos 3,4 meses (2,0;5,9) para pacientes com TNN positiva, e aos 7,3 meses (2,7;16,5) para os com TNN negativa. Os genótipos mais prevalentes foram: homozigose para F508del (52,7%) e heterozigose para F508del (38,3%). Outras mutações ocorreram em 8,3% dos pacientes. Um paciente (2,7%) apresentava 3 mutações (2 patogênicas e 1 de significado incerto). Os sintomas gastrintestinais iniciaram-se aos 1,7 meses (1;3) e os respiratórios aos 2 meses (1;3). A avaliação nutricional atual dos pacientes revelou z-score IMC/I de -0,18(-0,92;1,00) e z-score de E/I de -0,82(-1,59;-0,04). A mediana da idade do primeiro crescimento de *Pseudomonas aeruginosa* (Pa) foi de 1,1 anos (0,5;2,3) e a mediana da idade do diagnóstico de colonização crônica por Pa foi de 2 anos (1,6;4,1). A maioria dos pacientes (97,2%) já havia sido internada, sendo 83,3% por causas respiratórias e 52,7% por distúrbio hidroeletrólítico. A mediana de idade

na primeira internação foi de 3,6 meses (2;6). Conclusões. Os pacientes pediátricos foram diagnosticados com FC através da TNN aos 2 meses de vida, e chegaram à primeira consulta no centro de referência 1,4 meses após o diagnóstico. O genótipo F508del homocigoto foi o mais prevalente. Os sintomas gastrointestinais precederam os sintomas respiratórios, e ambos foram de início precoce. O estado nutricional dos pacientes é adequado. Apesar do diagnóstico precoce, as internações hospitalares tanto por sintomas respiratórios, como por distúrbios hidroeletrólíticos foram muito frequentes.

#### **PO114 CRESCIMENTO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**ISABELLA FREIRE GASPARETTO; GABRIELA DA SILVA LEITE; RENATA RODRIGUES GUIRAU**

*UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS*

**Introdução:** A Fibrose cística (FC) é a doença autossômica recessiva, cujas consequências são a função pulmonar gravemente comprometida, infecções pulmonares, insuficiência pancreática, diabetes, deficiência de crescimento e morte. Problemas nutricionais são comuns na FC, afetando o crescimento, ganho de peso e absorção de nutrientes nos portadores de FC. **Objetivo:** Revisar na literatura os dados a respeito do crescimento de pacientes com fibrose cística. **Métodos:** Foram feitas buscas nas bases de dados Pubmed, Bireme e Scielo, utilizando os descritores Fibrose Cística e Crescimento, nos idiomas inglês, português e espanhol. Para refinar a busca, foi utilizado o filtro de idade em todas as bases de dados, selecionando apenas crianças e adolescentes. A busca nas bases de dados ocorreu nos meses de setembro e outubro de 2018. Os artigos foram selecionados pelos critérios de busca e refinados por título, em seguida pela leitura dos resumos e, finalmente, pela relevância avaliada pela leitura dos textos na íntegra. As referências bibliográficas dos artigos incluídos na seleção final também foram checadas para avaliação de alguma possível publicação relevante para a pesquisa. **Resultados:** Foi selecionado um total de 5320 artigos na busca inicial, número que se reduziu para 155 após a aplicação dos filtros de idade e tipo de estudo. Após a seleção feita pela leitura dos títulos, foram selecionados 82 estudos para a leitura dos resumos, já excluindo-se os títulos duplicados pelas bases de dados. Para a leitura na íntegra foram selecionados 26 estudos, dos quais 16 foram considerados adequados à proposta dessa revisão. O déficit de estatura foi encontrado por 15 estudos, enquanto apenas 1 estudo não encontrou impacto da doença no crescimento. A tabela mostra o resumo dos estudos incluídos, de acordo com seu desenho de estudo, local da coleta de dados e principais achados. **Conclusão:** Os pacientes FC apresentam déficit de crescimento relacionado à doença crônica, atraso na puberdade, menor crescimento durante o estirão puberal, baixo peso, menor densidade óssea e frequência de internações.

#### **PO115 AVALIAÇÃO NUTRICIONAL E ALIMENTAR DE LACTENTES COM FIBROSE CÍSTICA.**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**VALERIA LAGUNA SALOMÃO AMBRÓSIO; IEDA REGINA LOPES DEL CIAMPO; MARIA INEZ MACHADO FERNANDES.**

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

Na Fibrose Cística (FC), a desnutrição e o déficit de crescimento estão associados à queda da qualidade de vida e maior morbidade ocorre por fatores como: dificuldade em atingir as elevadas necessidades

energéticas, inflamação e infecção pulmonar crônica, má absorção decorrente da insuficiência pancreática (IP), íleo mecônial (IM) e aceitação da família da doença e adesão ao tratamento. **Objetivo:** é avaliar estado nutricional e alimentação dos lactentes com FC, ambulatório de Fibrose Cística de referência do estado de São Paulo. O Estudo foi descritivo, transversal. Levantamento nos prontuários dos lactentes atendidos ambulatório de referência janeiro/2016-dezembro/2018, acompanhados mensalmente no primeiro e bimestralmente no segundo ano de vida. Variáveis: sexo, idade gestacional, peso, comprimento, IM, intestino curto (IC), alimentação, alergia à proteína do leite de vaca (APLV). Antropometria realizada na consulta médica (peso em balança eletrônica, sem roupas, comprimento aferido em antropômetro horizontal infantil). Estado nutricional: dados de escore z e classificado conforme Organização Mundial da Saúde (OMS). Eutrófia: Peso/Comprimento (P/C) entre -1 a +1 do escore Z. Magreza: P/C entre Z escore < 2 e > 3. Alimentação obtida pelo recordatório 24 horas (relato materno). **Resultados:** 18 lactentes. 11M e 7F; 14 (78%) a termo e 4 (22%) prematuros; destes, 3(75%) com IM e tiveram o intestino encurtado. 3(16,6%) apresentaram APLV. 5(27,8%) baixo peso ao nascer, P/C 12(67%) eutrófia, 1(5%) risco sobrepeso e 5 (28%) magreza, P/I 1(5%) muito baixo peso. Alimentação aos 3 meses de vida: 10 (55,5%) Leite Materno (LM) exclusivo; 2(11%) LM mais fórmula de partida (FP); 2(11%) FP, 1(5,5%) fórmula semi-elementar (FSE) e 3(16,6%) fórmula elementar (FE). 6 meses de vida: 1(5,6%) LM exclusivo, 17(94,4%) iniciaram alimentação complementar; 5(27,7%) FE (APLV), 2(11%) FSE (ganho inadequado peso), 4(22%) FP concentrada com adição maltodextrina (atingir o gasto energético), 2(11%) LM e FP, 1(5%) LM e FSE; 2(11%) LM e FE e 1 (5%) leite de vaca integral (sem condições econômicas). 14 crianças eutróficas com 1 a 2 anos idade com alimentação normal, 6(43%) precisaram iniciar suplemento nutricional para atingir recomendações nutricionais FC, 3(21%) FE (APLV). Conclui-se a maioria de lactentes eutróficos, com manifestações clínicas diversas, reflete a importância do trabalho do nutricionista em educação e orientação nutricional em harmonia com os demais especialistas em FC e familiares, visando à adesão e melhores resultados.

#### **PO116 EVOLUÇÃO CLÍNICA DE PACIENTE PEDIÁTRICO COLONIZADO POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS VARIANTE DE PEQUENAS COLÔNIAS**

**TEMA:** PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

**JULIANA M. K. MURATA; JESSICA DROBRZENSKI; CINTIA DE MATOS RODRIGUES DA SILVA; NELSON AUGUSTO ROSÁRIO FILHO; CARLOS ANTONIO RIEDI**

*HOSPITAL DE CLÍNICAS UFPR*

**Caso:** P.H.A.C., 7 anos, masculino. Diagnóstico de Fibrose Cística e acompanhamento em ambulatório especializado desde 1 mês e 20 dias de vida. Desde Março de 2013 o paciente estava colonizado por *Staphylococcus aureus* sensível a Meticilina em cultura de escarro, e a partir daí, esta bactéria esteve presente em todas as culturas. Fez diversos cursos de antibioticoterapia com Sulfametoxazol-Trimetoprim (SMX-TMP). A primeira detecção do fenótipo *S. aureus* Variante de Pequenas Colônias dependente de timidina foi em Julho de 2017, depois novamente em Outubro de 2017, Maio de 2018 e Julho de 2018. O paciente internou em Outubro de 2017 em estado grave, com necessidade de UTI. Nesta ocasião foi detectado o SCV *S. aureus* em cultura de escarro e também em hemocultura. E desde este internamento, o paciente apresentou piora importante do quadro clínico, necessitando de

diversos internamentos por exacerbação pulmonar e deterioração progressiva do quadro respiratório, até o óbito em Julho de 2018. **Discussão:** A Fibrose Cística é um distúrbio autossômico recessivo que limita a vida e afeta aproximadamente 70.000 pessoas em todo o mundo. A inflamação gerada pela incapacidade de eliminar microrganismos e pela geração de um microambiente pró-inflamatório tóxico são os principais mecanismos na patologia da doença pulmonar. As infecções respiratórias são causadas principalmente pelo *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e *Pseudomonas aeruginosa*. Acredita-se que o *S. aureus* persista nos pacientes com FC ao longo dos anos pois se adapta ao ambiente. Uma ocorrência de adaptação é o fenótipo de variante de colônia pequena (SCVs), que produz infecções persistentes e recorrentes. A mudança para o SCV permite que o *S. aureus* se esconda dentro das células hospedeiras e escape da resposta imune. Sugere-se que a presença de SCV de *S. aureus* na doença pulmonar da FC está associada a uma doença mais avançada, em comparação com os pacientes com *S. aureus* normal, os colonizados por esse fenótipo são mais velhos, com co-colonização por *P. aeruginosa* e apresentam pior estado clínico e pior função pulmonar (menores valores de VEF1). E o uso de Sulfametoxazol-Trimetopim está relacionado ao aparecimento desta resistência bacteriana. **Comentários**  
**Finais:** A compreensão da doença pulmonar no início da vida em termos de estrutura pulmonar, fisiologia, inflamação e infecção informa possíveis estratégias de intervenção na prática da rotina clínica.

**PO117 PERFIL SOCIOECONÔMICO E ACESSO A DIREITOS SOCIAIS DOS USUÁRIOS COM FIBROSE CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA**

TEMA: EPIDEMIOLOGIA

**LESLIÉ APARECIDA DE FREITAS; AMANDA CAMPOS BERGASMASQUINI; CAMILA MARTINS DA SILVA; MARTA CRISTINA DUARTE; LUCIANA SANTOS DE CARVALHO; MÁRIO FLÁVIO CARDOSO DE LIMA**

HUUFJF/EBSERH

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária grave e potencialmente letal que requer um tratamento complexo. Atualmente, a partir do diagnóstico precoce e da realização do trabalho multiprofissional, visando a assistência à saúde de forma integral, tem melhorado o prognóstico consideravelmente, alcançando 50% de sobrevida até a terceira década de vida. Contudo, dada a complexidade da doença e os altos custos para o seu tratamento o acesso a direitos sociais pode auxiliar na assistência à saúde, permitindo a realização do tratamento de forma integral. Dentre esses direitos podemos citar o Benefício de Prestação Continuada (BPC), assegurado na Lei Orgânica da Assistência Social (LOAS), que destina o valor de um salário mínimo à usuários com determinadas doenças e que possuem a renda familiar até  $\frac{1}{4}$  do salário mínimo; o Tratamento Fora do Domicílio (TFD), programa que visa garantir o acesso à serviços assistenciais de um município a outro. E o acesso a medicamento e suplemento alimentar via Gerência Regional de Saúde (GRS). **Objetivo:** Traçar o perfil socioeconômico e o acesso a direitos sociais dos usuários com FC acompanhados em um Centro de Referência (CR). **Método:** Foram avaliados os prontuários dos 37 usuários atendidos pelo CR. Aqueles usuários cujos dados encontravam-se incompletos, foi realizado contato telefônico para a complementação dos mesmos. Assim, obteve-se os dados de idade, município e renda familiar, bem como do acesso ao BPC, TFD e recebimento de medicamento e suplemento alimentar

via GRS. **Resultados:** Avaliou-se 29 usuários com idade média de 13,5 anos, de ambos os sexos (21 masculinos e 8 femininos) sendo 20 crianças e adolescentes e 9 adultos. Dentre os usuários analisados, 75,7% (n = 22) são classificados como “baixa renda” (renda de até 3 salários mínimos/mês). Sobre o acesso desses usuários aos direitos sociais observou-se que 37,9% (n = 11) recebem o BPC e 31,0% (n = 9) utilizam TFD para a realização do tratamento. Em relação ao acesso a medicações e/ou suplemento alimentar via GRS, 82,8% (n = 24) utilizam o serviço, apesar de 62,1% (n = 18) dos usuários relatarem dificuldades no acesso ao mesmo. **Conclusão:** Os usuários atendidos no CR são em sua maioria crianças e adolescentes, integrantes de famílias de baixa renda. Dentre os entrevistados, 86,3% fazem uso de pelo menos um dos direitos sociais analisados, evidenciando a relevância do acesso a esses direitos na continuidade e integralidade do tratamento ao usuário com FC.

**PO118 GASTROSTOMIA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: INDICAÇÃO AINDA RESTRITA EM NOSSO MEIO**

TEMA: NUTRIÇÃO

**KELLE SANTOS AGUILAR; LUCAS ROCHA ALVARENGA; SÍLVIA REGINA CARDOSO; MARIA DE FÁTIMA CORRÊA PIMENTA SERVIDONI; SABRINA SAYURI SUZUKI; LILIAN HELENA POLAK MASSABKI**  
 UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS - UNICAMP

**Introdução:** A melhora do estado nutricional desempenha um importante papel no curso clínico dos pacientes com Fibrose Cística (FC). Prejuízos nutricionais geram alterações na função pulmonar e na sobrevida dos pacientes. Os tratamentos nutricionais devem ser precoces, agressivos e incluem a recomendação de um consumo calórico aumentado para a idade, bem como uso correto das enzimas pancreáticas. Nos pacientes com falência nutricional pela impossibilidade de atingir as necessidades calóricas ou com necessidade de uma via enteral prolongada, a Gastrostomia (GTM) consiste em uma ótima opção. No entanto, observa-se uma grande resistência dos profissionais de saúde na indicação da GTM, muitas vezes devido à oposição do paciente e familiares em realizar o procedimento, tornando-o estigmatizado como última alternativa no tratamento da doença. Esse atraso na indicação e, conseqüentemente, na melhora da condição nutricional dos pacientes, acaba piorando o prognóstico da doença a curto e longo prazo. **Objetivo:** Avaliar a casuística e evolução dos pacientes portadores de FC com GTM em um centro de referência. **Materiais e Métodos:** Estudo observacional, retrospectivo e descritivo, baseado na análise de prontuários médicos. **Resultados:** Dos 156 pacientes do serviço, apenas 2 pacientes (ambos do sexo masculino) foram submetidos à GTM. Ambos em uso de suplementação nutricional e reposição enzimática. Após colocação da GTM houve um aumento, estatisticamente significativo, do peso e IMC em ambos os casos. A idade do procedimento no primeiro paciente foi de 20 anos e no segundo de 10. O ganho de peso no primeiro caso foi de 4 kg em intervalo de 6 meses após colocação da GTM e o IMC passou de 13,6 para 14,6. No segundo caso, houve um incremento de 3,4 kg em um intervalo de 1 ano, com um avanço no IMC de 12,2 (Z escore < -3) para 13,7 (Z escore entre -2 e -1). Ambos os procedimentos ocorreram sem intercorrências e a evolução permanece positiva até o momento. Não houve melhora na função pulmonar nos dois casos. **Conclusão:** Apesar de ser um centro de referência em FC, a prevalência de pacientes com GTM foi muito baixa e indicada de forma tardia. Mesmo sendo comprovado, nos países desenvolvidos, que o uso precoce da GTM em pacientes com falência nutricional pode

otimizar o estado nutricional e melhorar a função pulmonar dos pacientes, ainda observamos grande resistência dos profissionais da saúde em indicarem este procedimento em nosso meio.

### **PO119 AVALIAÇÃO PRÉ E PÓS INTERVENÇÃO NUTRICIONAL EM PACIENTES ADULTOS E PEDIÁTRICOS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA DO CENTRO DE REFERÊNCIA DE MATO GROSSO DO SUL/MS**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**FERNANDA RODRIGUES VIEIRA**

*ASSOCIAÇÃO DE PAIS E AMIGOS DOS EXCEPCIONAIS DE CAMPO GRANDE/MS*

**Introdução:** A FC é uma doença genética, hereditária e autossômica, dentre tantas características está o acúmulo de secreções mais densas e pegajosas no trato digestivo, afetando o estado nutricional por imiscuir-se na absorção dos nutrientes. **Objetivo:** Avaliar o impacto do acompanhamento nutricional nos pacientes fibrocísticos do centro de referência do MS, através de um resultado comparativo pré e pós-intervenção nutricional no período de 04 anos. **Método:** Pacientes com FC em atendimento regular no Centro de Referência do MS no período de 2014 a 2018, foram acompanhados em duas etapas: Anamnese Alimentar seguida de Avaliação Antropométrica e a outra após 04 anos, divididos em grupos etários: 0 a 1, 1 a 5, 6 a 12 e acima de 13 anos. Realizada avaliação nutricional mensalmente que consistia de medidas de peso, estatura, circunferências, pregas cutâneas, porcentagem de gordura corporal e cálculos de Escores Z. Foram feitas verificações e dosagens de suplementos nutricionais e acompanhamento do uso das enzimas pancreáticas pelo médico responsável. Nos atendimentos foram feitos aconselhamento nutricional por escrito, verbal, prescrições dietoterápicas através de dietas personalizadas, hipercalóricas e hiperprotéicas, com adequação de macro e micronutrientes, através de receitas e livro de receitas explicativas, realizada e entregue para todos os pacientes do ambulatório. **Resultados:** Através dos dados da Avaliação Antropométrica, dos 43 pacientes avaliados no comparativo, 26 sexo feminino e 17 sexo masculino, com idades entre 05 meses a 38 anos. Na etapa inicial a maioria dos pacientes em porcentagem foi classificada como 47% Eutrofia, porém, valores menores de Escore Z, foram observados entre idades de 0 a 5 anos de idade 51% (Magreza acentuada a Magreza) e 02 % de Obesidade Mórbida acima dos 13 anos de idade. Na etapa final 72% Eutrofia e 21% para Magreza acentuada e Magreza pelas mesmas faixas etárias e ficando ainda com 07% óbitos por má adesão ao tratamento dietoterápico. A aderência ao consumo alimentar, suplementos nutricionais e as enzimas pancreáticas, mostraram-se adequados e melhoraram durante o estudo. **Conclusão:** O acompanhamento nutricional aos pacientes, possibilitou um bom manejo das ações nutricionais e o consumo alimentar adequado na aderência a continuidade ao uso dos suplementos nutricionais e enzimas pancreáticas, tentando buscar o controle da sintomatologia e a progressão da doença, principalmente para aqueles que apresentavam magreza acentuada.

### **PO120 EFEITOS DA APLICAÇÃO DO MÉTODO DE REEQUILÍBRIO TORACOABDOMINAL E PROGRAMA DE EXERCÍCIOS FÍSICOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA SOBRE A MOBILIDADE TORÁCICA E A CAPACIDADE FUNCIONAL, UM RELATO DE CASO**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**MARESSA LAÍS SENA DOS SANTOS**

**UNIP**

A Fibrose Cística (FC) é uma doença crônica progressiva, de caráter autossômico recessiva. É hereditária e a probabilidade de nascer um filho com FC de pais que tenham um gene para FC cada um, é de 25% em cada gestação, enquanto a probabilidade de nascer um filho saudável com um gene para FC é de 50%. No sul do Brasil a sua prevalência é aproximadamente a mesma da população caucasiana centro-européia, de 1/2000 a 1/5000 nascidos vivos enquanto que nas demais regiões é de 1/10000 nascidos vivos, isso se difere conforme a etnia. Este é um estudo de caso que tem como objetivo comparar a capacidade funcional aplicando o teste de caminhada de seis minutos (TC 6) e a mobilidade torácica realizando a cirtometria de tórax de um paciente portador de Fibrose Cística, antes e após atendimentos de fisioterapia com programa de exercícios físicos supervisionados e aplicação dos manuseios da técnica de RTA, fazendo uma comparação dos resultados. Foi realizado um estudo de caso do paciente N.S.M.S., de 14 anos de idade, do sexo masculino com Fibrose cística, apresentando insuficiência pancreática e manifestações pulmonares, atendido no Centro de Referência de FC no Hospital da Criança de Brasília – José Alencar (HCB). O paciente foi submetido a duas avaliações fisioterapêuticas, sendo realizado prova de função pulmonar - Espirometria, TC 6, cirtometria de tórax e avaliação postural e de força muscular, no início do tratamento e após todos os atendimentos. O tratamento consistiu na aplicação dos manuseios da técnica de Reequilíbrio Toracoabdominal (RTA) e na aplicação de programa de exercícios físicos uma vez na semana com duração de uma hora sem descartar as terapias de Higiene brônquicas já utilizadas pelo paciente e seguimento das orientações em casa.

### **PO121 ADEÇÃO AO TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** FISIOTERAPIA

**EVANIRSO DA SILVA AQUINO; RENATA CRISTINA VENTURATO JANUARIO; FRANCIELLY DORVINA MEDEIROS RIBEIRO DO CARMO; CRISTIANE CENACHI COELHO; ALBERTO ANDRADE VERGARA; EVANIRSO DA SILVA AQUINO**

*HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II*

Avaliar a taxa de adesão autorrelatada às recomendações fisioterapêuticas, em pacientes pediátricos com fibrose cística, correlacionar com as taxas de adesão informadas pelos fisioterapeutas assistentes e verificar se existe associação das taxas de adesão com as respostas clínicas e características da população. Trata-se de um estudo transversal analítico envolvendo pacientes de 0 a 17 anos. Foi utilizado um questionário adaptado que abordou o tema adesão ao tratamento fisioterapêutico pela lógica dos pacientes e dos fisioterapeutas assistentes. As variáveis clínicas (função pulmonar, índice de massa corporal, altura, peso, saturação periférica de oxigênio em repouso) e características da população (idade, sexo, mutação genética e bacteriologia do escarro) foram coletadas através dos prontuários. Foram avaliados 65 pacientes, no período de Setembro a Dezembro de 2017. De acordo com a análise quantitativa, 48% foram considerados aderentes e 52% como não aderentes ao tratamento. Na avaliação da associação entre os indicadores clínicos e a taxa de adesão autorrelatada, não foi encontrado associação das taxas de adesão com as variáveis clínicas de seguimento. Foi observada uma diferença significativa ( $p = 0,01$ ) entre a taxa de adesão autorrelatada e a taxa de adesão relatada pelo fisioterapeuta assistente. **Conclusões:** A taxa de adesão ao tratamento de fisioterapia respiratória

está reduzida em 52% nos pacientes avaliados e existe diferença em relação ao relato de adesão do paciente e do profissional.

### **PO122** EVOLUÇÃO DA IDADE MÉDIA DE ÓBITO POR FIBROSE CÍSTICA NO BRASIL DE 1979 A 1995 (CID 9) E 1996 A 2016 (CID 10).

**TEMA:** EPIDEMIOLOGIA

**BIANCA VAZ MICHERINO; ALINE DESSIMONI SALGADO; GLORIA REGINA DA SILVA E SÁ; CARMEN LUCIA ANTÃO PAIVA UNIRIO**

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva com baixa expectativa de vida (15 anos). Com o avanço das tecnologias para o tratamento e diagnóstico houve um aumento da idade média de óbito (IMO) por FC principalmente nos países desenvolvidos.

**Objetivo:** Investigar a IMO por FC no Brasil utilizando-se os CID 9 e 10, com e sem idade de corte de 44 anos, para comparação. **Método:** Trata-se de um estudo ecológico baseado em dados coletados no SIM/DATA SUS referentes à idade de óbito por FC nos períodos correspondentes ao CID 9 e 10. Usou-se a idade de corte 44 anos como sobrevida máxima dos fibrocísticos, pois, segundo o Ministério da Saúde, atualmente apenas 50% dos pacientes com FC vivem até a terceira década de vida. Foi calculada a idade média de óbito por FC em cada CID para comparação entre eles.

**Resultados:** A IMO no CID 9, sem idade de corte, foi de 8,09 anos, enquanto que, com idade corte de 44 anos, foi de 4,77 anos. Ao se analisar o CID 10 sem idade de corte, a IMO foi de 31,44 anos e, com idade corte de 44 anos, a média foi de 11,94 anos. **Conclusão:** Os resultados mostraram que houve um importante aumento na IMO quando os dados do SIM foram analisados pela CID 10. Isso pode ser explicado, em parte, pelas novas terapias e tratamentos multidisciplinares; além de o diagnóstico mais precoce colaborar com o aumento da sobrevida, principalmente após a obrigatoriedade da Triagem Neonatal em 2013, favorecendo o registro correto da causa básica dos óbitos por FC. Entretanto, essa discrepância entre as médias de idade de óbito entre os CID pode estar relacionada também com o fator esperado de mudança gerado pelo CID 10, da FC clássica (E84) e da FC idiopática (J84). Esse fato pode ter agregado óbitos codificados e classificados erroneamente, aumentando a IMO referente aos dados do CID 10.

### **PO123** MELHORA CLÍNICA DA FIBROSE CÍSTICA APÓS TRATAMENTO QUIMIOTERÁPICO

**TEMA:** PNEUMOLOGIA E PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

**JULIANA MAYUMI KAMIMURA MURATA; JESSICA DROBRZENSKI; NELSON AUGUSTO ROSÁRIO FILHO; CINTIA DE MATOS RODRIGUES DA SILVA; CARLOS ANTONIO RIEDI HOSPITAL DE CLINICAS UFPR**

**Caso Clínico:** Paciente masculino foi diagnosticado com Fibrose Cística aos 2 meses de vida após um internamento por desidratação e alcalose hiperclorêmica. Apesar do teste do pezinho negativo, apresentou 2 testes do suor alterados, e o genética evidenciando duas mutações patogênicas (pArg117Cys e pPhe508del). Após o diagnóstico manteve acompanhamento no Serviço de Pneumologia Pediátrica do Hospital de Clínicas – UFPR. Apresentava insuficiência pancreática, em uso de Pancreatina e comprometimento pulmonar, em uso de Aztromicina e nebulização salina hipertônica. Aos 6 anos de vida foi diagnosticado com Linfoma de Hodgkin, pelo qual realizou quimioterapia com Ifosfamidina, Etoposídeo e Carboplatina. Aos 9 anos não necessitava da Pancreatina e fazia uso irregular das

outras medicações. Aos 11 anos, já não necessitava de nenhum medicamento para controle da Fibrose Cística. Hoje aos 13 anos, é completamente assintomático, livre da neoplasia, não faz uso de nenhuma medicação contínua e as culturas de escarro sempre negativas para qualquer microorganismo. **Discussão:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva caracterizada pela disfunção do gene CFTR, afeta diversos sistemas do organismo, principalmente o respiratório e o gastrointestinal. Estima-se que no Brasil a incidência seja de 1:7576 nascidos vivos. Nos pacientes com FC, as neoplasias mais comuns são as do trato digestivo, ao passo que o risco para neoplasias hematológicas é baixo. O paciente relatado apresentou melhora clínica completa e sustentada da Fibrose Cística após tratamento quimioterápico para o tratamento de linfoma. Algumas hipóteses que sugerem a melhora clínica após a quimioterapia, uma delas é o efeito anti-inflamatório dos medicamentos, e outra é a regulação positiva a longo prazo de genes que promovem a resistência a múltiplas drogas (MDR) e de proteínas associadas a resistência a fármacos múltiplos (MRP) que podem complementar a proteína CFTR deficiente. O MDR e o MRP pertencem a mesma família de transportadores transmembrana que se ligam ao ATP, como o CFTR. **Comentários Finais:** O resultado positivo após o tratamento quimioterápico na Fibrose Cística destaca as chances de imunomodulação e tratamento anti-inflamatório na doença. Para melhor compreensão, é necessária investigação mais aprofundada.

### **PO124** INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA EM PACIENTE OBESO

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**VIRGINIA AUXILIOADORA FREITAS DE CASTRO; IZABELA ZIBETTI DE ALBUQUERQUE; MARÍLIA SILVA GARROTE; LUSMAIA DAMACENO CAMARGO COSTA; THALMA TIBÚRCIO VENÂNCIO; LÍVIA FIOROTTO CAMPOS**

**APAE ANÁPOLIS**

**Apresentação do Caso:** G.A.B, 5 anos, diagnóstico de fibrose cística pela triagem neonatal (IRT: 325/296 ng/ml), confirmado pela dosagem de cloro no suor (106/114 mmol/l) e teste genético (S4X homocigoto). Apresenta manifestações respiratórias intermitentes, caracterizadas, mais freqüentemente, por rinossinusites. Colonizado crônico por *Stafilococcus aureus* e intermitente por *Pseudomonas aeruginosa*. Apresenta peso no score Z +3 e altura score Z entre 0 e +1, assim como IMC /idade score z > +3. Percentual de gordura corporal (%GC) maior que percentil 95, adequação da circunferência do braço de 125,71% e adequação da circunferência muscular do braço de 119,72%, caracterizando obesidade. Apresenta hepatomegalia discreta e já foi colecistectomizado (colecistite). Negava esteatorréia. Realizado sudan positivo (13,26 g/24h), dosagem de vitamina A normal (0,58), mas vitaminas D (16,3 ng/ml) e E (2,99) que apresentavam-se inferiores aos valores de normalidade. Elastase fecal diminuída (< 15mcg/g), confirmando o diagnóstico de insuficiência pancreática. Após esse diagnóstico, iniciou uso contínuo de suplementação de vitaminas e pancreatina. **Discussão do Caso:** A suspeita de insuficiência pancreática pelo estado nutricional avaliado pelos parâmetros antropométricos pode levar a um subdiagnóstico. O paciente em questão apresentava obesidade segundo os parâmetros de peso, estatura e IMC, mas apresentava déficit nutricional com predomínio de massa gorda e hipovitaminose. A dosagem da elastase fecal e os níveis séricos de vitaminas nortearam o diagnóstico de insuficiência pancreática, corroborado pela dosagem quantitativa de gordura nas fezes. **Comentários**

**Finais:** A avaliação nutricional criteriosa e a dosagem da elastase fecal deve ser sempre realizada para a triagem da insuficiência pancreática mesmo em pacientes com parâmetros antropométricos normais ou acima do normal.

#### **PO125 MUTAÇÕES DO GENE CFTR E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA DO ESPÍRITO SANTO, BRASIL**

**TEMA:** GENÉTICA

**FERNANDA MAYRINK GONÇALVES LIBERATO; LUANA DA SILVA BAPTISTA ARPINI; ROBERTA DE CASSIA NUNES CRUZ MELOTTI; FERNANDA BARBOSA DOS SANTOS MALINI**

**HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA**

**Introdução:** A Fibrose Cística é uma doença genética com mais de 2000 mutações descritas no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR), o que, associado a ação de genes moduladores e fatores ambientais, conferem diferentes manifestações clínicas aos pacientes. Portanto, a identificação dessas mutações é relevante, inclusive pela possibilidade de terapêutica com uso de medicações genéticas específicas. **Objetivo:** Descrever a frequência das manifestações clínicas e das mutações no gene CFTR de pacientes pediátricos com fibrose cística.

**Método:** Estudo transversal realizado a partir de dados de prontuário dos pacientes com fibrose cística, menores de 18 anos, atendidos em 2018 no Centro de Referência de Fibrose Cística Pediátrico do Espírito Santo. Obteve-se as frequências das variáveis relacionadas às mutações e manifestações clínicas (pulmonar, insuficiência pancreática, pólipos nasal, desnutrição, hepática e íleo meconial). **Resultados:** Dos 87 pacientes, 84 realizaram teste genético para identificação das mutações do gene CFTR. Foram identificadas 31 mutações diferentes, sendo as mais prevalentes: p.Phe508del (49,4% dos alelos), Intrónica 1pb do éxon (6,9% dos alelos) e p.Gly542X (6,3% dos alelos). 74,7% dos pacientes apresentaram a mutação p.Phe508del, sendo 50,6% em heterozigose, e 24,1% em homozigose. As mutações mais prevalentes dos pacientes de acordo com a manifestação clínica foram: pulmonar (n = 78) - p.Phe508del (52,6%), p.Gly542X (10,25%) e Intrónica 1 pb do éxon (7,69%); insuficiência pancreática (n = 67) - p.Phe508del (58,2%), p.Gly542X (8,95%) e p.Lys684AsnfsX38 (8,95%) e Intrónica 1 pb do éxon (7,46%); hepático - p.Phe508del (62,06%), p.Gly542X (13,79%) e Intrónica 1 pb do éxon (10,34%). Dos pacientes com pólipos nasal e íleo meconial, 62,96% e 77,77% apresentavam ao menos uma mutação p.Phe508del, respectivamente. Quanto a desnutrição (Z score IMC/I  $\leq$  -2) 66,66% dos pacientes apresentavam ao menos uma mutação p.Phe508del e 33,33% a Intrónica 1 pb do éxon.

**Conclusão:** A mutação mais prevalente nos pacientes avaliados é classificada como Classe II e a terceira mais prevalente de Classe I, podendo indicar pacientes com potencial de evolução grave. Os achados apontam para a importância do estudo dessas mutações e identificação dos fatores que atuam modulando a expressão dessas mutações, para maior compreensão das manifestações clínicas apresentadas.

#### **PO126 A SAGA EM BUSCA DE UM DIAGNÓSTICO**

**TEMA:** PSICOLOGIA

**MÁRIA AUGUSTA DURÃES TRINDADE; PRISCILA RAQUEL DA SILVA NASCIMENTO; VALÉRIA DE CARVALHO MARTINS**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ**

O sofrimento desencadeado pelas dificuldades enfrentadas para definir diagnóstico de Fibrose Cística (FC) quando o resultado da triagem neonatal é positivo e há o encaminhamento do município do interior do Estado para

fazer o Teste do Suor (TS) na Unidade de Referência da Capital, é o tema do trabalho. O objetivo é apresentar os danos à saúde do menor de 18 meses de idade, proveniente do interior, assistido em psicoterapia na internação e seguimento ambulatorial e suas implicações quando há entraves na triagem neonatal. Foram realizadas de julho a dezembro de 2018 em média 3 sessões psicoterápicas semanal com a mãe e o menor, no leito, de julho a agosto de 2018 e, 2 consultas de retorno no ambulatório. Ao chegar no Ambulatório do Programa de FC para a realização do TS o bioquímico identificou que o menor apresentava lesões de pele e escoriações difusa em toda superfície do corpo com cristais de sal em abundância, impossibilitando a realização do teste do suor. Diante do fato, encaminhou o menor para avaliação com a pediatra. A médica identificou ainda, anasarca, grave atraso motor (a criança não sentava) e dispnéia e, solicitou internação imediata. A genitora relutou frente à necessidade de internação alegando distância dos familiares e medo de perder o seu bebê. Queixou, chorosa, que a vida inteira seu filho havia sido internado sem descobrirem o que ele tinha. Internada a dupla mãe-bebê, logo veio a comunicação do diagnóstico de FC. A notícia desencadeou ansiedade reativa a temores em torno da doença, à rotina de tratamento na internação; conflitos com a equipe de saúde reveladas em queixas quanto a discriminação por ser procedente do interior, pelo modo de cuidar da sua criança, por sentir seu saber tratado como se 'não valesse de nada'. Cuidar do sofrimento possibilitou a redução da ansiedade face ao diagnóstico e minimizou o medo da morte. Amparada e 'calma' a mãe pôde resignificar sua saga em busca do diagnóstico.

#### **PO127 PERFIL NUTRICIONAL DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** NUTRIÇÃO

**THAMIRIS FORTES MESQUITA; NAYARA TUANY DA SILVA LIMA**  
**CENTRO UNIVERSITÁRIO DO ESTADO DO PARÁ**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença crônica, progressiva e genética que acomete cerca de 70.000 pessoas, com incidência de 1:7000 nascidos vivos. Nela, ocorre a mutação do gene que leva ao mau funcionamento da proteína reguladora da FC, sendo que seus sintomas variam desde problemas respiratórios e metabólicos até problemas de crescimento e o diagnóstico é difícil, demorando anos para ser concluído. Muitos portadores apresentam problemas respiratórios e alterações metabólicas, além de problemas de má absorção. Geralmente o tratamento varia de acordo com a gravidade da doença, e pode ser desde antibióticoterapia, fisioterapia respiratória, dietas específicas e reposição enzimática. **Objetivos:** analisar as variáveis relacionadas ao perfil nutricional de crianças atendidas no programa de fibrose cística em um hospital universitário de Belém – PA. **Metodologia:** Foi realizada uma pesquisa descritiva, transversal e analítica, com dados coletados através de uma ficha pré-estabelecida, em que analisou-se um banco de dados através do software Bio Estat® 5.0. A amostra continha 35 indivíduos, sendo todas crianças com média de idade de 1 a 5 anos, de ambos os sexos, acometidas por Fibrose Cística, e participantes do Programa de Fibrose Cística do ambulatório oeste do Hospital Universitário João de Barros Barreto/Universidade Federal do Pará (HUJBB/UFGPA). Os parâmetros usados foram as medidas antropométricas com o objetivo de avaliar os indicadores peso/estatura (P/E) e estatura/idade (E/I), além também da análise dos exames bioquímicos. **Resultados:** Observou-se que 68,50% de crianças eram sexo masculino,

sendo de maior incidência sobre o sexo feminino que registrou apenas 39,50%. Em relação aos parâmetros antropométricos, observou-se níveis positivos, pois grande parte dos pacientes apresentavam diagnóstico adequado de P/A e E/I. Também foram analisados exames bioquímicos, que mostraram resultados significativos na maioria dos marcadores, com pequena alteração apenas nos resultados para TGO e Colesterol Total. **Conclusão:** Mesmo a doença não tendo cura, notou-se que os portadores de FC atendidos pelo programa de tratamento de FC do HUJBB, tiveram bons resultados em relação ao tratamento realizado, pois a maioria dos dados analisados mantiveram-se dentro dos padrões, tendo pequenas alterações. Logo, identificando que os pacientes estão evoluindo de forma saudável. Palavras chave: Fibrose cística, crianças, doença genética, perfil nutricional.

#### **PO128** PROTOCOLO DE ATENDIMENTO FISIOTERAPÊUTICO NA EXACERBAÇÃO PULMONAR DA FIBROSE CÍSTICA: RELATO DE CASO

TEMA: FISIOTERAPIA

**LÉIA CORDEIRO DE OLIVEIRA; ANA PAULA DE SOUZA PAGANINI; LÍGIA MARIA TEZO DALOIA; THIAGO LUCIANO RODRIGUES DA SILVA; ANA CAROLINA DA SILVA COELHO; CLÓVIS EDUARDO TADEU GOMES**

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO

**Apresentação do Caso:** Paciente do sexo masculino, 7 anos de idade. Apresentou teste de triagem neonatal alterado e teste do suor positivo, sendo então diagnosticado com Fibrose Cística (FC). Apresentou íleo meconial ao nascimento, realizou ileostomia e reconstrução do trânsito intestinal. Realiza acompanhamento com a pneumopediatria. Possui histórico de mais de 10 internações prévias. Procurou o PSI por piora da tosse e aumento da secreção e há 1 dia com piora do quadro de Desconforto Respiratório (DR) e febre. Na entrada estava febril, saturando 80%, taquipnéico, com DR moderado, ausculta pulmonar com crepitações e roncos difusos e radiografia de tórax, conforme apresentado na tabela 1. A fisioterapia instalou suporte de oxigênio e iniciou o protocolo de atendimento para FC, composto por manobras de desobstrução de vias aéreas inferiores: aumento do fluxo expiratório lento, vibrocompressão, oscilação de alta frequência, expirações forçadas e tosse, e Ventilação Mecânica Não Invasiva por Pressão Positiva (VNIPP) por 2 horas, em 3 períodos diários, com os seguintes parâmetros: PIP 13, PEEP 7 e FiO<sub>2</sub> 35% nos 2 primeiros dias, PIP 20, PEEP 6 e FiO<sub>2</sub> 50% nos 12 dias subsequentes e CPAP de 7 cmH<sub>2</sub>O nos últimos 3 dias, até a alta. No 7º dia houve moderada melhora do quadro, sendo acrescentados exercícios ativos respiratórios e de membros superiores e no 9º dia foi iniciada a reabilitação cardiopulmonar progressiva, com fortalecimento muscular, deambulação e degraus. A alta foi após 18 dias, em ar ambiente, sem DR, com resolução do velamento de pulmão esquerdo em radiografia de tórax, sem limitações funcionais. **Discussão:** As técnicas de fisioterapia respiratória diárias em pacientes com FC apresentam benefícios clínicos comprovados. Não há superioridade entre as técnicas e também podem ser utilizados recursos instrumentais, como a máscara de pressão expiratória positiva e os dispositivos de pressão oscilatória positiva. A VNIPP diminui a fadiga muscular respiratória, determina mudanças regionais no calibre das vias aéreas, abrindo as vias aéreas parcial ou completamente ocluídas, especialmente as distais, e promove o redirecionamento do fluxo de ar para áreas bem perfundidas, melhorando a relação de perfusão ventilatória, reduzindo a hipoxemia e

favorecendo a expectoração de secreções. **Comentários Finais:** AVNIPP e a fisioterapia respiratória são amplamente indicadas para pacientes com FC e promovem melhora da funcionalidade e das imagens radiológicas de tórax.

#### **PO129** CONTRIBUIÇÕES NA FORMAÇÃO MÉDICA UNIVERSITÁRIA DE DISCIPLINAS E ASSOCIAÇÃO DE PACIENTES NA SENSIBILIZAÇÃO PARA QUESTÕES DE BIOLOGIA CELULAR, PESQUISA, DROGAS ÓRFÃS, POLÍTICAS GOVERNAMENTAIS E RELAÇÃO MÉDICO-PACIENTE NA FIBROSE CÍSTICA

TEMA: BIOLOGIA CELULAR / FISIOPATOLOGIA / MODELOS ANIMAIS  
**CAROLINA NASCIMENTO SPIEGEL; YASMIN O. DE NAZARETH; LILIAN KOIFMAN; MARISE BASSO AMARAL**  
UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE

Curriculos que permitam uma integração das disciplinas básicas com aspectos humanos, sociais e políticos são uma preocupação na formação médica. Este trabalho teve por objetivo sensibilizar alunos do primeiro período para um debate mais amplo a respeito da Fibrose Cística (FC). Foram elaboradas atividades que permitiram a discussão desde os aspectos da biologia celular à importância da pesquisa de medicamentos órfãos, de diagnóstico precoce, dos aspectos éticos e sociais, da necessidade de um trabalho multidisciplinar, da relação médico-paciente e de uma política clara governamental para doenças raras. O trabalho envolveu as disciplinas de Biologia Celular, Trabalho de Campo Supervisionado e uma professora da Faculdade de Educação que também é representante dos familiares de pessoas com doenças raras, mais especificamente da FC na ACAM-RJ e no Instituto Unidos pela Vida. Foram estruturadas as seguintes atividades: (1) Seminários realizados pelos alunos sobre os aspectos da biologia celular de diferentes doenças raras (Doenças Lisossomais, Mitocondriais e FC); (2) Elaboração de um texto crítico reflexivo após assistirem ao filme "Decisões Extremas" e lerem o artigo "Medicamentos de alto custo para doenças raras no Brasil: o exemplo das doenças lisossômicas"; (3) Realização de uma Webquest problematizando os sintomas da FC, a Biologia Celular, novos fármacos, tratamentos e como as propostas de mudanças na legislação podem afetar o acesso dos portadores de doenças raras a novos medicamentos, disponível em: <http://zunal.com/tasks.php?w=360373>; (4) Realização de um debate com a professora da faculdade da Educação, representante de uma associação de pacientes que preparou uma palestra a partir de uma visão diferente, a de mãe, cuidadora e ativista das organizações a qual pertence. A partir deste olhar, trouxe para os alunos o lado humano de quem convive com a doença, da relação médico paciente, da importância da associação, do trabalho multidisciplinar, das pesquisas científicas mostrando o triste cenário político atual envolvendo doenças raras especialmente no estado do Rio de Janeiro. Acreditamos que o conjunto de atividades permitiu maior sensibilização para os futuros médicos acerca da complexidade dos problemas da FC.

#### **PO130** ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA AOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DO RIO GRANDE DO SUL

TEMA: ANTIBIÓTICOS  
**CHRISTIANI LANDVOIGT DA ROSA**

**FME**  
Este trabalho é um estudo de revisão teórica que ressalta a importância da Assistência Farmacêutica aos portadores de fibrose cística no Sistema Único de Saúde (SUS), em especial, dos medicamentos disponibilizados pelo Estado do Rio Grande do Sul. Tratando-se de uma patologia multissistêmica, o gradual aumento na expectativa de vida

requer um vasto e efetivo suporte terapêutico ampliando a participação do farmacêutico na escolha, programação, aquisição e distribuição dos medicamentos. Com o objetivo de melhorar a disponibilidade dos fármacos e suplementos ao menor custo possível para não restringir o acesso à simples disponibilidade da medicação sem considerarmos o momento, o local, forma de ingresso no sistema e o nível de informação prestada ao paciente. Este estudo versa sobre a competência das três esferas (municipal, estadual e federal) em relação aos componentes básico, especial e especializado da Assistência Farmacêutica no SUS tendo o farmacêutico como principal gestor. Verificou-se sua importância durante a dispensação e nas várias etapas que a antecedem. Ressaltou-se o trabalho de acompanhamento desenvolvido nos centros de referência e de seleção da câmara técnica Estadual, onde vários órgãos públicos discutem a melhor alternativa terapêutica a ser implantada. Observou-se poucos protocolos clínicos do Ministério da Saúde contemplando medicamentos para Fibrose Cística o que gerou uma Ação Civil Pública contra o Estado do Rio Grande do Sul instituindo o fornecimento de uma lista de medicações preestabelecida em reuniões da Câmara Técnica através de protocolos estaduais, onerando de forma desigual este último.

**PO131 QUEM CUIDA DAS MÃES DE FIBRA? INTERVENÇÃO PSICOSSOCIAL DIRECIONADA ÀS MÃES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

TEMA: PSICOLOGIA

**MARCOS SAMUEL COSTA DA CONCEIÇÃO; MARIA AUGUSTA TRINDADE**

UFPA

Observou-se que as mães de crianças e adolescentes com doenças crônicas são as pessoas mais envolvidas no processo de cuidado, somam para si, ainda, sobrecargas de responsabilidades domésticas e autocuidado. Foram realizadas Rodas de Conversas com as mesmas dentro do Projeto "Educação, Saúde e Adesão ao Tratamento de Fibrose", no Ambulatório do Programa de Fibrose Cística de um hospital da região metropolitana de Belém, por meio da proposta de intervenção entre Psicologia e Serviço Social. Teve como objetivo realizar intervenções Psicossociais voltadas às mães de pacientes com diagnóstico de fibrose cística em tratamento no Programa de Assistência Multiprofissional a Pacientes com Fibrose Cística do Pará, por meio das Rodas de Conversas; conhecer o perfil socioeconômico e as relações intrafamiliares das mães, além do compartilhamento do cuidado entre elas. A roda de conversa foi utilizada como ferramenta metodológica para promover a comunicação dinâmica e produtiva em conjunto com atividades lúdicas (música, cinema, sarau). Essas intervenções ocorreram no Centro de Estudos do hospital, todas as segundas terças-feiras de cada mês, junto com o encontro da Equipe Multiprofissional. A Roda de Conversa possibilitou um espaço de compartilhamentos das formas de cuidados entre as mães. O relato das mães permitiu identificar excesso de demanda que afeta sua saúde física e mental e ocasiona, na maioria das vezes, isolamentos sociais. A Roda de Conversa possibilitou a melhora ao ampliar a rede de cuidado e compartilhamento.

**PO132 IMPORTÂNCIA DO USO DE ESCARRO INDUZIDO NA COLETA DE AMOSTRAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM UM HOSPITAL PEDIÁTRICO DE CURITIBA-PR**

TEMA: MICROBIOLOGIA

**PAULO KUSSEK; JOÃO FRANCESCO STRAPASSON; RAISA ELENA TAVARES PINHEIRO; YASMIN CARLA RIBEIRO; JOCEMARA GURMINI HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE**

**Introdução:** A análise de amostras de secreção coletadas após tosse ou por swab de orofaringe é objeto de discussão frente a representatividade da comunidade bacteriana que infecta e lesiona as vias aéreas inferiores. O conhecimento do agente infectante, orientará o uso correto dos antibióticos, retardando a perda funcional pulmonar e aumentando a longevidade do paciente. **Objetivo:** Comparar o material fornecido espontaneamente pelo paciente por swab de orofaringe/tosse versus indução por inalação de solução salina hipertônica a 7% (SSH 7%). **Método:** Foram selecionados 36 pacientes entre 8-23 anos. Cada indivíduo forneceu 3 coletas de amostras de escarro em 3 momentos distintos, sendo induzido ou espontâneo conforme a quantidade de secreção brônquica, totalizando 324 amostras. Foi realizada anamnese e exame físico completo seguida de espirometria antes da coleta do escarro para avaliar sinais de broncoespasmo e a necessidade de indução do escarro. Utilizou-se o nebulizador ultrassônico com 5ml de SSH 7% na vazão de 1 ml/minuto iniciando 10 minutos após do uso de broncodilatador na dose 200mcg de salbutamol para evitar broncoespasmo. Durante a nebulização o paciente foi orientado a respirar pela boca e tossir dentro do frasco coletor estéril quando apresentasse secreção brônquica. Foram monitorados por oximetria de pulso, com suspensão do procedimento se saturação < 90% e/ou alteração da frequência cardíaca para pulso > 180 ou < 100 bpm. As amostras foram coletadas independentemente de exacerbação da doença ou do uso de antibióticos inalatórios. **Resultados:** Dentre as coletas 224 foram induzidas, 97 espontâneas e 3 indeterminadas. Dos 36 pacientes, 21 tiveram em algum momento escarro induzido. Nenhum procedimento foi interrompido. Os aspectos morfológicos do escarro mais frequentes foram purulento, salivar e mucosalivar, compreendendo 84,2% das amostras. Das coletas por escarro induzido 30% foram purulentos, 29% salivar e 30% mucosalivar. Para as espontâneas 46% foram purulentos, 13% salivar e 17% mucosalivar. **Conclusão:** O número de coletas por escarro induzido foi significativamente maior que o espontâneo. Ainda que amostras espontâneas tenham maior chances de apresentar escarros purulentos e, portanto maior probabilidade de conter comunidades bacterianas patológicas da fibrose cística, em menos de 1/3 das coletas foi possível a obtenção de escarro de modo espontâneo, evidenciando a importância da indução do escarro mesmo naqueles pacientes com doença mais grave.

**PO133 ANASTOMOSE PORTOSSISTÊMICA INTRA-HEPÁTICA TRANSJUGULAR (TIPS): UMA ALTERNATIVA NO TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PORTA ASSOCIADA A FIBROSE CÍSTICA. RELATO DE CASO.**

TEMA: COMPLICAÇÕES DA FC

**MÔNICA MÜLLER TAULOIS; CAMILA MARQUES DE ALCÂNTARA BARRETO; RAPHAEL BRAZ LEVIGARD; MONICA DE CASSIA FIRMIDA; MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO; CRISTIANE BARBOSA CHAGAS DA SILVA COSTA**

UERJ

A doença hepática na Fibrose Cística (FC) é a terceira causa de morte e compreende desde a colelitase neonatal até condição de maior gravidade com cirrose e hipertensão porta. **Relato do Caso:** masculino, 16 anos, F508del/E92X, diagnóstico com 11 meses, insuficiência pancreática exócrina, colonizado por *Pseudomonas* mucoide, hepatopatia diagnosticada aos 12 anos. Até então era acompanhado por esplenomegalia com enzimas hepáticas normais. Em 2015 TC de abdome: esplenomegalia 20,7cm, dilatação difusa do sistema porta,

atrofia do lobo direito com lobulação grosseira do lobo caudado. Em 2016, elastografia hepática 17kPa - fibrose avançada, APRI 1,6. Inicia neste serviço com 15 anos, em 2018, IMC 17,46Kg/m<sup>2</sup>, VEF1 59% (2015 88%), Leucócitos (L) 2000 mm<sup>3</sup>, plaquetas (Pqt) 68000 mm<sup>3</sup>, hemoglobina (Hb) 9,2g/dL, hematócrito, (Htc) 28,7, AST 26U/L, ALT 22 U/L, GGT 16 U/L, albumina 4,2g/dL. Submetido a ligadura de variz esofágica em 03/18, com varizes gástricas GOV2. Revisão de 15 dias, ausência de sangramento ativo. Após 5 dias, apresenta hematêmese, melena e exacerbação pulmonar. Internado em UTI, Octreotida por 5 dias e nova ligadura de variz. L1800 mm<sup>3</sup>, Hb 7,12g/dL, Htc 23%, Pqt 60.000 mm<sup>3</sup>. Após 48h, novo episódio de hematêmese com choque hipovolêmico. Indicado a Anastomose Portossistêmica Intra-hepática Transjugular (TIPS) de urgência, com Stent de 8mm. Após 5 meses de evolução o USG Doppler hepatoesplênico mostra veia porta com 1cm e velocidade de fluxo hepatopetal 25cm/s (vn = 15cm/s) e TIPS pérvio 77cm/s. Em dezembro de 2018 o VEF1 62,8%, L 4700mm<sup>3</sup>, Hb 12g/dL, Htc 37%, Pqt 103000mm<sup>3</sup>. Houve uma redução da esplenomegalia, na tomografia de abdome de 27,5 cm, antes do TIPS, para 20cm após 6 meses. EDA um mês após o TIPS ausência de varizes de esôfago e estômago. Em 8 meses, cresceu 3cm e ganhou 6Kg com aumento do IMC de 17,04 para 18,38 Kg/m<sup>2</sup> **Discussão:** Na hepatopatia FC, o risco de desenvolver cirrose é de 3,5%, com média de idade de diagnóstico em torno dos 10 anos. O sangramento de varizes ocorre em 2-5% dos pacientes e a hipertensão porta predispõe a um risco de morte 3 vezes maior, comparado aos controles. No caso descrito o TIPS surgiu como alternativa ao shunt portossistêmico, em um adolescente com hepatopatia FC, sendo minimamente invasivo. Considerações gerais: A realização do TIPS possibilitou controle da hipertensão porta, sangramentos de repetição, ganho pondero-estatural e qualidade de vida.

#### **PO134 SÍNDROME DE OBSTRUÇÃO INTESTINAL DISTAL NA FIBROSE CÍSTICA EM ADULTOS – RELATO DE 3 CASOS**

**TEMA:** GASTROENTEROLOGIA

**ANTONIO CARLOS GOMES DE BARROS JR; ANTONIO CARLOS GOMES DE BARROS JR; RAQUEL BALDINI CAMPOS; RICARDO SIUFI MAGALHÃES; PAULO ROBERTO ARAUJO MENDES; MONICA CORSO PEREIRA**

**HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNICAMP**

Apresentação dos casos A primeira paciente (TMS) tem atualmente 30 anos, foi diagnosticada na infância e tem duas mutações F508del; apresenta insuficiência pancreática exócrina e endócrina, bronquiectasias difusas bilaterais. O segundo caso (AMAC), sexo feminino, com 41 anos na época das intercorrências intestinais, teve diagnóstico tardio de fibrose cística; apresentava bronquiectasias difusas, antecedente de toracoplastia e insuficiência respiratória crônica; não tinha insuficiência pancreática e também não teve mutações pesquisadas. O terceiro caso (GACM) é do sexo masculino, também de diagnóstico tardio, com 19 anos na época, sem mutações identificadas e também sem insuficiência pancreática; apresentava bronquiectasias difusas e insuficiência respiratória crônica grave. Os três casos foram admitidos na Unidade de Emergência, em diferentes épocas, com história de dor e distensão abdominal e parada de eliminação de fezes e flatos. Todos foram submetidos à laparotomia exploradora (LE). Os três casos cursaram com diversas complicações no pós-operatório, sendo que o caso 1 apresentou falhas de extubação, necessidade de droga vasoativa e suporte dialítico, recebendo alta hospitalar após internação prolongada. Os casos 2 e 3 evoluíram com insuficiência

respiratória refratária e óbito em período inferior a 7 dias do procedimento cirúrgico. **Discussão** As complicações gastrointestinais associadas à fibrose cística fazem parte de um conjunto de manifestações de ampla relevância clínica no seguimento ambulatorial e na condução de emergências médicas, com prevalência de até 16% na população adulta. O reconhecimento dessas condições na unidade de emergência é capaz de otimizar o tratamento a fim de se obter o melhor resultado, com menor número de complicações, a despeito dos possíveis cenários de gravidade. Dentre eles a oclusão intestinal e a síndrome de obstrução intestinal distal (DIOS) merecem especial destaque. A não submissão imediata desses pacientes a procedimentos cirúrgicos com uma decisão convicta de medidas clínicas com laxativos com polietilenoglicol e soluções osmóticas via retal representam papel central na abordagem na emergência. A avaliação cirúrgica será imperativa na refratariedade de medidas, no sofrimento de alças com isquemia e na peritonite. Comentários finais O manejo das complicações gastrointestinais, dentre elas a DIOS, representa um desafio clínico na prática médica na medida de se evitar complicações associadas à intervenção cirúrgica.

#### **PO135 CONSTRUÇÃO E VALIDAÇÃO DE BRINQUEDO PARA O AUTOCUIDADO DA CRIANÇA SUBMETIDA A GASTROSTOMIA: UM OLHAR DA ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO**

**TEMA:** ENFERMAGEM

**RAMON CARLOS PEDROSO DE MORAIS; SORAIA DORNELLES SCHOELLER; LUCAS ANTUNES; CAROLINE PORCELIS VARGAS; MILENA AMORIM ZUCHETTO; MARYHANA DOS SANTOS CAVALHEIRO DE MORAIS**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA**

**Introdução:** Brincar é um direito garantido e preconizado mundialmente. A criança hospitalizada, ou com alguma doença crônico-degenerativa, enfrenta uma árdua rotina que muitas vezes causa dor, estresse e impossibilita seu direito de brincar. O brincar, o brinquedo e a brincadeira são componentes básicos no processo de desenvolvimento mental, físico e social da criança e podem integrar-se aos cuidados durante a hospitalização e enfrentamento da doença. O brinquedo terapêutico auxilia a equipe de saúde, especialmente no cuidado à criança com problemas crônicos. A gastrostomia é procedimento cirúrgico, resultando em comunicação direta do ambiente externo com o estômago para facilitar o processo de nutrição. É realizada quando há impossibilidade de alimentação oral ou necessidade de suplementação alimentar, condições associadas a problemas genéticos, neurológicos, metabólicos e pulmonares. Apesar dos benefícios reconhecidos deste procedimento, o mesmo gera insegurança, resistência e dificuldades para a realização do autocuidado, seja pela criança, por seu cuidador ou pelos profissionais de saúde. **Objetivos:** Construir um brinquedo voltado ao autocuidado da criança com fibrose cística submetida a gastrostomia para facilitar o enfrentamento da situação pelos envolvidos: criança, cuidador e equipe de saúde, especialmente a enfermagem, a quem cabe as orientações de autocuidado durante o cuidado de crianças com gastrostomia. **Material e Métodos:** Para isso, o método de desenvolvimento de brinquedo é através da construção e validação de protótipos de um boneco. O produto será um boneco, no qual a criança, através do brincar, aprende a lidar com sua própria situação de forma lúdica e construtiva. Isso, orientada pelos profissionais de saúde. **Resultados e Conclusões:** Espera-se que o cuidado de saúde a estas crianças seja qualificado,

diminuindo os traumas e complicações decorrentes e capacitando-a para o autocuidado.

**PO136 ATELECTASIA E BRONQUIECTASIA CRÔNICA EM PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA: RELATO DE CASO**

**TEMA: COMPLICAÇÕES DA FC**

**ISABEL CRISTINA SCHÜTZ FERREIRA; ANNELIESE HOFFMANN; VALQUIRIA SCHRODER; LUIZE PEREIRA DOS SANTOS; PAULO JOSÉ CAUDURO MARÓSTICA**

**HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE**

P.S.C., 15 anos, fibrose cística (FC) diagnosticada aos 7 meses de vida, em acompanhamento desde então, com má adesão ao tratamento. Mutações: DeltaF508/R1162X. Colonização pulmonar crônica por *Burkholderia cepacea*, *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e *Staphylococcus aureus* sensível à metilicina (MSSA). Exacerbações frequentes desde 2013, com uso mensal de antibióticos por via oral. Exames de imagem do tórax (tomografia e radiografia) a partir de 2014 evidenciando atelectasia e bronquiectasias em lobo superior direito (LSD). Otimizado manejo clínico, sem adequada resposta, mantendo episódios de exacerbações. Submetida à lobectomia superior direita em 03/10/18, sem intercorrências. Bronquiectasias, obstrução ao fluxo aéreo, inflamação crônica das vias aéreas e retenção de secreções mucopurulentas são manifestações pulmonares encontradas na FC. As bronquiectasias estão associadas a maiores concentrações de elastase neutrofílica, perpetuando o dano ao parênquima pulmonar. Além disso, atelectasia/bronquiectasias persistentes estão associadas à sintomas respiratórios persistentes, exacerbações pulmonares frequentes, internações hospitalares e diminuição da qualidade de vida. Neste caso, a paciente, apesar da má adesão ao tratamento, apresentava boa evolução clínica, sem tosse crônica e/ou exacerbações pulmonares frequentes até o surgimento da atelectasia/bronquiectasias em 2014. Após, passou a apresentar tosse crônica, exacerbações recorrentes e internações hospitalares mais frequentes. Indicada lobectomia com propósito de proporcionar melhora clínica e prevenir dano secundário ao parênquima adjacente. Procedimento realizado sem intercorrências e paciente com boa evolução clínica pós-operatória. Em nosso serviço, a ressecção pulmonar é indicada, raramente, em pacientes com doença localizada e se evolução desfavorável. Nesse caso, houve nítida piora clínica com o surgimento da atelectasia/bronquiectasias localizada, justificando procedimento cirúrgico. Em revisão após 2 meses, paciente sem tosse, clinicamente estável, com melhora da adesão ao tratamento e com Rx de tórax com boa expansão pulmonar à direita.

**PO137 PRODUÇÃO CIENTÍFICA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: GENÉTICA**

**JOSÉ DIRCEU RIBEIRO; FERNANDO AUGUSTO DE LIMA MARSON; ILMA APARECIDA PASCHOAL; CARLOS EMÍLIO LEVY; CARMEN SÍLVIA BERTUZZO; ANTÔNIO FERNANDO RIBEIRO**

**Introdução:** A maior parte das pesquisas e trabalhos científicos sobre fibrose cística (FC) tem sido realizada em países desenvolvidos. Atualmente, o Brasil, por meio de Centros de Referência em FC, tem aumentado as publicações sobre aspectos relacionados à doença.

**Objetivo:** Descrever a produção acadêmica de um centro de referência interdisciplinar em FC no estado de São Paulo. **Método:** Realizou-se um estudo retrospectivo pela busca e análise da produção científica do serviço durante o período de 1993 a 2018. Foram consideradas as seguintes produções: (i) artigos completos publicados em periódicos

indexados em bases de dados; (ii) pôsteres ou temas livres apresentados em congressos nacionais ou internacionais, (iii) edição de livros; (iv) capítulos de livros; (v) orientações (mestrado, doutorado, trabalho de conclusão de curso (TCC) e iniciação científica); (vi) prêmios acadêmicos; (vii) patentes. Para a variável artigos completos publicados, o período de 26 anos foi dividido em dois grupos: (1º. período) 1993 a 2005; (2º. período) 2006 a 2018. Os artigos foram categorizados em: pneumologia, gastroenterologia, fisioterapia, genética, microbiologia, nutrição, endocrinologia, psicologia, fisiologia e diagnóstico.

**Resultados:** A produção acadêmica total, nos últimos 26 anos, foi de 376 e constituiu-se de: 87 artigos (3,3/ano) sendo 9 no primeiro período e 78 no 2º período; 197 pôsteres ou temas livres (7,6/ano); 1 livro foi publicado; 20 capítulos de livros; 54 orientações (37 mestrados, 7 doutorados, 2 TCCs e 8 iniciações científicas); 16 prêmios e uma patente. Os artigos versaram sobre os seguintes temas: genética = 24,1%; diagnóstico = 20,7%; pneumologia = 13,8%; fisioterapia = 11,5%; microbiologia = 9,2%; fisiologia = 5,7%; psicologia = 4,6%; endocrinologia = 4,6%; nutrição = 3,5% e gastroenterologia = 2,3%. **Conclusões:** A FC permitiu uma produção acadêmica robusta que pode ser avaliada por: (i) apresentação de pôsteres ou temas livres em congressos nacionais e internacionais; (ii) publicação de 6 artigos completos publicados/ano no 2º período; (iii) relação entre temas livres apresentados com artigos publicados foi de 2,2/1,0; (iv) produção acadêmica teve como áreas mais frequentes a genética e diagnóstica de FC e houve apoio da FAPESP e do CNPq para a maioria dos trabalhos publicados e apresentados em congressos.

**PO138 PROPOSTA DE REABILITAÇÃO PULMONAR REMOTA (DOMICILIAR) PARA PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: FISIOTERAPIA**

**SHEYLA RAMOS HAUN; ANNA LÚCIA DINIZ; VALDIVIA ALVES DE SOUSA; MARIA ANGÉLICA SANTANA**

**HOAPITAL ESPECIALIZADO OTÁVIO MANGABEIRA**

A Fibrose Cística tem como uma das principais características patológicas o comprometimento do sistema respiratório, bem como da função pulmonar. Indivíduos que apresentam doenças respiratórias relatam sensação de dispnéia durante a execução de atividades físicas. Embora esta queixa possa se tornar um fator limitante para a atividade física, o paciente deve se manter o mais ativo possível para não entrar no círculo vicioso da inatividade. É sabido que a prática de atividade física orientada trás uma melhora na função pulmonar e na qualidade de vida. O National Institute of Health define reabilitação pulmonar (RP) como "um espectro multidimensional de serviços dirigidos a pessoas com doença pulmonar e suas famílias, geralmente por uma equipe interdisciplinar de especialistas, com o objetivo de alcançar e manter o nível máximo de independência do indivíduo e seu funcionamento na comunidade". A RP tem como principais características a realização de exercícios para ajudar a aumentar a sua resistência física, força e flexibilidade, a educação, o conhecimento das medicações e equipamentos que porventura tenham sido indicados pelo profissional, técnicas de respiração. A proposta é a elaboração de um programa de RP no domicílio do paciente através de uma cartilha ilustrada contendo informações detalhadas sobre o programa a ser realizado, que direcionará a realização dos exercícios, bem como uma escala de Borg para identificação do grau de dispnéia. A frequência das sessões será 2 vezes/semana e a duração:

3 meses (24 sessões). Todos os exercícios propostos na cartilha serão previamente ensinados e treinados com o paciente. Os pacientes irão realizar atividade com acompanhamento remoto. Haverá um número de telefone através do qual os pacientes entrarão em contato com os profissionais para informar sobre o andamento da execução da RP e tirar as dúvidas necessárias. O paciente passará por avaliação física individual através do TC6, avaliação nutricional através do IMC, responderá o Questionário de Qualidade de Vida validado para FC (SF 36) e apresentará uma espirometria recente. As sessões são compostas de: Exercício aeróbio em esteira ou bicicleta ergométrica com suplemento de Oxigênio se necessário; Exercícios de fortalecimento muscular de MMSS e MMII; Treinamento Muscular Respiratório quando indicado; Alongamentos da musculatura de cintura escapular e MMII; Exercícios intervalados de MMSS e MMII; Educação sobre a doença.

### **PO139 RADIOGRAFIA SIMPLES E SEU PAPEL NO DIAGNÓSTICO PRECOZE DE FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA: IMAGEM E DIAGNÓSTICO**

**MARIANA MACHADO PINHEIRO; PETRUS FERREIRA RENÓ; MARTA CRISTINA DUARTE; GABRIELA CRISTINA FERREIRA RIBEIRO; ANA CAROLINA GUEDES DE PAIVA**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA**

ALMP, dois dias de vida, sexo feminino, branca, natural e residente em Muriaé - MG, veio encaminhada para a unidade de terapia intensiva neonatal em Juiz de Fora - MG devido ao diagnóstico de obstrução intestinal desde o nascimento, caracterizado por ausência de eliminação de mecônio, distensão abdominal progressiva, recusa alimentar e vômitos fecaloides. A radiografia de abdome solicitada imediatamente mostrou ausência de gases no intestino grosso e dilatação a montante do intestino delgado, sendo confirmada obstrução intestinal (Figura 1). A recém-nascida foi submetida ao tratamento cirúrgico com laparotomia, constatando íleo meconial. Foi feita a ressecção do segmento obstruído e anastomose boca-boca (Figura 2). Permaneceu internada em UTI neonatal no pós-operatório, evoluindo satisfatoriamente. Foi realizada a triagem neonatal para Fibrose Cística recomendada pelo Ministério da Saúde através da dosagem do Tripsinogênio imunorreativo - IRT no Teste do Pezinho, obtendo 108.0 nanog/ml (valor de referência:  $\leq 110.0$  nanog/ml), ou seja, negativo. A confirmação diagnóstica de Fibrose Cística dessa paciente veio por meio do Teste do Suor, em que a dosagem quantitativa de cloretos no suor da 1ª amostra foi 90,62 mmol/l e da 2ª amostra foi 85,84 mmol/l (valor de referência:  $\leq 29,00$  mmol/l). Sendo assim, foi levantada a questão sobre a importância de exames de imagem na elaboração da hipótese diagnóstica de Fibrose Cística, uma vez que, nos recém-nascidos, a presença de obstrução do íleo terminal por mecônio espesso representa em cerca de 90% das vezes casos da doença, o que pode ser facilmente confirmado através de uma radiografia simples de abdome. Além disso, a suspeita diagnóstica de Fibrose Cística devido ao diagnóstico de íleo meconial se torna ainda mais relevante diante do resultado falso negativo obtido na dosagem do tripsinogênio neonatal. Figura 1. RX simples de abdome em incidência anteroposterior com a seta mostrando o local de estreitamento no nível do íleo devido à obstrução pelo mecônio e o cólon que se segue, de calibre reduzido (microcólon), quando comparado ao intestino delgado dilatado a montante. Figura 2. Segmento de íleo ressecado cirurgicamente, com dilatação do intestino delgado (seta azul) e o local da obstrução seguido pelo microcólon (seta vermelha), bem como o mecônio espesso (demais).

### **PO140 O DIREITO A VIDA E A DIGNIDADE DA PESSOA COM FIBROSE CÍSTICA NO CENÁRIO BRASILEIRO: A URGÊNCIA NA EFETIVAÇÃO DAS POLÍTICAS PÚBLICAS**

**TEMA: NOVAS TERAPIAS**

**SYBELLE LUZIA GUIMARÃES DRUMOND; LUIZ AUGUSTO DO COUTO CHAGAS**

**ACAMRJ**

1. **Introdução:** O presente estudo analisa o direito a vida e à dignidade da pessoa com fibrose cística, no cenário brasileiro. 2. **Objetivo:** a) Demonstrar que o Estado Democrático de Direito deve atender às necessidades individuais da pessoa com fibrose cística; b) Demonstrar a necessidade da efetivação dos Tratados e Convenções Internacionais incorporados no Brasil como políticas públicas em saúde; c) Demonstrar que é possível para o cidadão brasileiro ter acesso integral de seu tratamento terapêutico. 3. **Método:** a) Análise da Lei da Propriedade Industrial, Lei 9.279/96 e da Constituição Federal de 1988; b) Estudo da legislação brasileira sobre direito à vida e à saúde; c) Estudo da Declaração dos Direitos do Homem e do Cidadão de 1789, da Declaração Universal dos Direitos Humanos de 1948, da Convenção da União de Paris de 1975 - Agreement on Trade - Related Aspects of Intellectual Property Rights de 1994 e da Declaração de Doha de 2001; d) Pesquisa da Jurisprudência relativa às questões que relacionam saúde pública e dignidade humana. 4. **Resultados:** A pessoa com fibrose cística no Brasil necessita do acesso às terapias farmacêuticas inovadoras. Apesar do país ser signatário da Convenção Internacional dos Direitos Humanos e do Acordo sobre Aspectos dos Direitos de Propriedade Intelectual relacionados ao Comércio - TRIPS, o tratamento político oferecido a essas pessoas não assegura a dignidade e o direito a vida de forma plena. A média de sobrevivência dessas pessoas está muito aquém do que se observa nos países membros da OCDE, como no caso dos EUA e o Canadá. A Fibrose Cística é uma doença crônica grave, progressiva, pode ser uma potencial causa de invalidez precoce, necessita, urgentemente, do reconhecimento estatal. 5. **Conclusão:** A igualdade entre os seres humanos e o direito à vida estão previstos na Convenção Internacional dos Direitos Humanos. A pessoa com fibrose cística possui limitações e incapacidades que se estendem e se agravam ao longo dos anos. É essencial que a atuação política atenda às necessidades mínimas existenciais dos pacientes, excluindo qualquer forma de omissão e negligência pública no atendimento ao direito desse paciente de viver com dignidade. Bem como que seja resguardado o mínimo existencial garantista e motivacional como incentivo a seus beneficiários na busca do seu próprio máximo existencial.

### **PO141 A IMPORTÂNCIA DO TESTE GENÉTICO PARA DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA: TESTE DO SUOR INDETERMINADO E QUADRO CLÍNICO LEVE**

**TEMA: GENÉTICA**

**VIRGINIA AUXILIADOPRA FREITAS DE CASTRO; BRUNO BENTO RODRIGUES; RENATA FRANÇA BRAGA; FERNANDA ARANTES; MARCOS ZUCCHETTI; FLAVIANE MARCILIA PEDATELLA**

**APAE ANÁPOLIS**

**Apresentação do Caso:** J.M.S.P, sexo masculino, procedente de Mineiros-Goiás. Encaminhado a um centro de tratamento para fibrose cística com triagem neonatal alterada (IRT: 100,06 ng/ml e 100 ng/ml). Realizado teste do suor em 3 ocasiões: 31 mmol/ml (quantitativo-q) e 53 mmol/ml (condutividade-c); 42(q) e 61 (c); 47(q) e 32(c). Na primeira consulta, tinha 40 dias de vida, a mãe referia tosse e obstrução nasal esporádicos, suor mais salgado quando questionado e fezes semi-líquidas e fétidas.

Estava em aleitamento materno exclusivo e apresentava um ganho ponderal de 785 gramas desde o nascimento. Nasceu de termo e peso de 3455 gramas. E o exame físico era normal. Paciente evolui bem, apresentando quadro de infecções de vias aéreas superiores leves e esporádicas, não necessitou de nenhuma internação. Apresenta colonização por *Stafilococcus aureus*, mas sem exacerbações associadas. Não tem queixa de esteatorréia e mantém peso, altura e IMC no score  $z$  0/-1. Exames laboratoriais periódicos com pequenas alterações e não mantidas: TGO (56 U/L), K (6,2mEq/L) e Na (135mEq/L) e hemoglobina (10,6 g/dl) e hematócrito (30,9%), uma única vez. Paciente, atualmente, com 2 anos e 5 meses, faz uso apenas de polivitamínico. Não tem adesão à fisioterapia respiratória, apesar de recomendado. Na última consulta, foi solicitado elastase fecal. **Discussão:** A triagem neonatal positiva identifica o paciente com risco de fibrose cística que será então submetido ao teste do suor. E dosagens de cloreto por métodos quantitativos maior ou igual 60 mmol/l em duas amostras confirma o diagnóstico de fibrose cística. O que não ocorreu no paciente referido acima. A clínica geralmente é associada a pneumonias de repetição, diarreia e déficit nutricional importante, o que não ocorre nesse paciente de forma consistente. O teste genético identificando as 2 mutações patogênicas definiu o diagnóstico desse paciente. Permitindo que ele seja acompanhado por uma equipe multidisciplinar em um centro de referência. **Comentários Finais:** A triagem neonatal foi essencial para suspeição e investigação de fibrose cística nesse paciente e o teste genético para confirmação do diagnóstico. Uma vez que o paciente tem um quadro clínico leve poderia demorar muito para que existisse essa suspeição e diagnóstico. O que poderia piorar o prognóstico dele.

#### **PO142** RELAÇÃO ENTRE A MUTAÇÃO $\Delta$ F508 E OS MICRORGANISMOS EUBACTERIUM RECTALE, FAECALIBACTERIUM PRAUSNITZII E PSEUDOMONAS AERUGINOSA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** MICROBIOLOGIA

**CAMILA TOMIO; EMILIAADDISON MACHADO MOREIRA; MAIARA BRUSCO DE FREITAS; JULIA SALVAN DA ROSA; ELIANA BARBOSA; NORBERTO LUDWIG-NETO**

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, resultante de mutações no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR). As complicações da FC estão relacionadas com o tipo da mutação da proteína CFTR sendo a mutação  $\Delta$ F508 a mais conhecida. No intestino uma das consequências da FC é afetar a microbiota intestinal, de modo que pacientes com FC têm um padrão de microbiota intestinal diferente quando comparado com um grupo controle. **Objetivo:** Avaliar a relação entre os microrganismos *E. rectale*, *F. prausnitzii* e *P. aeruginosa* com a presença da mutação DF508 em crianças e adolescentes com FC. **Método:** Estudo clínico transversal realizado com pacientes com FC, com 36 sujeitos compostos por crianças e adolescentes distribuídos em Grupo Controle (GC,  $n = 17$ ) e Grupo FC (GFC,  $n = 19$ ), com idade entre 0 a  $\leq 15$  anos. O GFC foi subdividido em GFC com mutação DF508 Homozigoto (GFCD508-Homo,  $n = 07$ ) e GFC com mutação DF508 Heterozigoto (GFCD508-Hetero,  $n = 07$ ). A microbiota intestinal foi avaliada pela técnica Fluorescent in Situ Hybridization (FISH). Análise de regressão linear univariada e multivariada foi realizada entre os GC, GFC, GFCD508-Homo e GFCD508-Hetero e as variáveis de ajuste foram idade e sexo, os

dados assimétricos foram submetidos à normalização logarítmica. Para avaliar o tamanho do efeito destes dados, foi aplicada a estatística de Cohen. **Resultados:** Observou-se diferença estatisticamente significativa entre os microrganismos *E. rectale*, *F. prausnitzii* e *P. aeruginosa* ( $p < 0,05$ ). As bactérias *E. rectale*, e *F. prausnitzii* tiveram sua concentração aumentada no GC quando comparadas aos grupos de FC ao passo que a *P. aeruginosa* mostrou-se elevada nos grupos com FC quando comparada ao GC, com destaque para o GFCD508-Hetero que apresentou a maior mediana de concentração de *P. aeruginosa* (1,77x109mL fezes) e o GFCD508-Homo que apresentou a menor mediana de concentração da *F. prausnitzii* (0,0x109mL fezes) a nível intestinal quando comparados com o GC. **Conclusão:** Na FC observa-se um padrão diferente da microbiota intestinal em relação ao GC, no entanto, nos pacientes com mutação DF508 homozigoto essa alteração aparece exacerbada, revelando que a concentração dos microrganismos *E. rectale* e *F. prausnitzii* estavam significativamente reduzidos no GFCD508-Homo enquanto que o microrganismo *P. aeruginosa* estava significativamente aumentada no GFCD508-Homo.

#### **PO143** PACIENTE DE 3 ANOS ASSINTOMÁTICA COM DIAGNÓSTICO GENÉTICO CONFIRMADO

**TEMA:** CASOS CLINICOS

**FAGUNDES, M.A.; M.A.C.A; BARRETTO, M.R.R; DINIZ, A.L; HAUN, S.; SANTANA, M.A.**

**Apresentação:** LSL, 3 anos, sexo feminino, afro descendente, natural de Jacobina/BA. Encaminhada em 08/03/16, com 1 mês e 20 dias da triagem neonatal com ITR = 72ng/ml - 9 dias de vida, não fez 2ª dosagem. Estava assintomática, em uso de Aleitamento Materno Exclusivo, peso = 4750g, altura = 56,5cm, PC = 37cm. Peso ao nascer = 3.400g. Exame físico sem alterações. Teste do Suor por Titulometria em 10/05/16 = 63 mEq/L; 24/05/16 = 54mEq/L; 04/05/17 = 125 e 94 mEq/L; e por Coulometria em 03/08/18 = 131mmol/L. Criança acompanhada no Serviço, com ganho pondero-estatural adequado, exames laboratoriais normais (hemograma, eletrólitos, função hepática, gordura fecal e elastase pancreática fecal de 500mcg/g de fezes) e culturas de vias aéreas trimestrais normais. Mantém-se assintomática, motivo pelo qual não foi iniciada terapêutica específica. Registro Brasileiro do GBFC em 04/09/17 gene CFTR – Variante 1717-8G- > A e L206W. **Discussão:** Em pesquisa no banco de dados do CFTR2, as consequências da combinação dessas duas variantes são desconhecidas, sendo que individualmente a 1717-8G- > A causa insuficiência pancreática quando combinada com outra variante que causa insuficiência pancreática; e para L206W os pacientes provavelmente não apresentam insuficiência pancreática. Isto corrobora com a evolução clínica de LSL, que desde o diagnóstico evolui assintomática, com suficiência pancreática e crescimento adequado. As duas metodologias utilizadas para dosagem de cloretos apresentaram resultados compatíveis. **Considerações Finais:** O presente caso reforça não somente a importância da triagem neonatal, bem como a identificação do genótipo no diagnóstico precoce da Fibrose Cística. Neste caso, a combinação das variantes 1717-8G- > A e L206W, em que até então não foram descritas as consequências, torna relevante para a compreensão da possível apresentação fenotípica propiciar uma abordagem terapêutica adequada. O acompanhamento desta paciente, no futuro poderá contribuir com informações reais da apresentação clínica.

#### **PO144** DIAGNÓSTICO CLÍNICO E GENÉTICO DE FIBROSE

## CÍSTICA EM PACIENTES NA IDADE ADULTA

TEMA: CASOS CLINICOS

**SANTANA, MA; CARNEIRO, ACC; MACHADO, A; DINIZ, AL; HAUN, S; COSTA, M.**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, autossômica e recessiva com alta variabilidade na expressão clínica que teve o gene identificado em 1989, no cromossoma 7q31.2(CFTR). É consenso que o diagnóstico de FC deve ser baseado na presença de uma ou mais manifestações clínicas da FC, história de FC na família, e um screen neonatal positivou evidências de anormalidade no gene CFTR, concentração de cloro anormal no suor e diferença do potencial nasal ou identificação de mutação em cada cópia do gene CFTR2. Numerosos estudos vêm sendo publicados desde então, com identificação de mais de duas mil mutações somente desse gene CFTR em 2018. As manifestações clínicas da FC são complexas e o espectro da doença não é totalmente conhecido, isso devido também à interação entre status sócio econômico e os eventos de saúde. Esses conhecimentos levaram a pensar no diagnóstico de FC também em pacientes adultos com doença de vias aéreas superiores associadas, ou não, à doença broncopulmonar e/ou sintomas digestivos e/ou azoospermia. **Objetivo:** Descrever as características clínicas, demográficas e função pulmonar de uma amostra de pacientes que tiveram diagnóstico de FC na idade adulta, confirmados através dos testes de suor e da identificação genética de FC. **Métodos:** Trata-se de um estudo observacional, corte transversal, realizado no Hospital Octavio Mangabeira/SESAB, unidade de referência em pneumologia na Bahia, bem como referência em FC e Triagem Neonatal para FC. Foram inicialmente recrutados 50 pacientes, diagnosticados com idade adulta e com acompanhamento ambulatorial desde o início do funcionamento do ambulatório em 1990, até dezembro de 2018. Foram excluídos pacientes que tiveram Cloro no suor abaixo de 30mEq/l e aqueles que ainda não haviam realizado o exame genético. Foram incluídos todos os pacientes com apresentação clínica compatível com FC, com dosagens de Cloro > 60mEq/l e com confirmação através da identificação das mutações. Todos os participantes da pesquisa assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). **Resultados:** Foram selecionados 26 pacientes, todos com confirmação diagnóstica de FC através da identificação da mutação genética. Pacientes miscigenados, distribuídos em sexo feminino 57,7% com média de idade do diagnóstico de 34,28 ± 19 anos, com um mínimo de 10 e máximo de 84 anos. O período de acompanhamento no ambulatório foi de 94,45 ± 69 meses, com um mínimo de 1 mês e um máximo de 218 meses de observação. Os valores do VEF1 (litros) 1,9 ± 0,86. Apresentaram bronquiectasias 92% dos pacientes. Estava presente colonização bacteriana: com *Pseudomonas aeruginosa* em 69,23%, *Staphylococcus aureus* em 30,7% e *Mycobacterium tuberculosis* – 3,9%, *Burkholderia cepacia* – 3,9% (Tabela 1 e Gráfico 1). Todos os pacientes, mesmo antes da confirmação genética, receberam intervenção terapêutica para as manifestações clínicas da doença, o que pode ter contribuído, também, para a longevidade apresentada. **Conclusão:** O presente estudo demonstra que a FC na idade adulta deve ser investigada e que o teste do suor e o exame genético devem tornar-se acessíveis a todos, de modo a propiciar um diagnóstico mais precoce e possibilitar uma melhor qualidade de vida e sobrevida.

**PO145 ROTHIA MUCILAGINOSA EM PACIENTES COM**

## FIBROSE CÍSTICA: SÉRIE DE CASOS

TEMA: MICROBIOLOGIA

**LUIZE PEREIRA DOS SANTOS; ISABEL CRISTINA SCHUTZ FERREIRA; VALQUIRIA SCHRODER; LETICIA ROCHA MACHADO; ELENARA DA FONSECA ANDRADE PROCIANOY; ANNELIESE HOFFMANN HOSPITAL DE CLINICAS DE PORTO ALEGRE**

A microbiota pulmonar de pacientes com fibrose cística (FC) têm grande variabilidade. Patógenos como *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Burkholderia*, *Stenotrophomonas* e *Achromobacter* têm tendência a dominar a microbiota quando presentes. *Rothia mucilaginosa* é uma bactéria encapsulada, Gram-positiva, anaeróbia facultativa, comumente encontrada na cavidade oral humana e trato respiratório superior. Alguns estudos mostram a co-ocorrência de *R. mucilaginosa* e PA. Ao analisar a relação entre a presença de bactérias usuais em FC e queda na função pulmonar, apenas *S. pneumoniae* e *R. mucilaginosa* relacionaram-se a maior queda no volume expiratório forçado em 1 segundo (VEF1). Abaixo os pacientes que apresentaram este patógeno em nosso serviço: • A.S.M.S., 3a1m, fibrose cística (FC), Heretozigoto 1812-1G > A, colonizado por MRSA. *R. mucilaginosa* em escarro de 14/08/18. Não apresentou exacerbação respiratória. • I.L.T, 8a5m, FC, mutação Delta F 508/p.glu56x/c.4242+5G > A, não colonizada, *R. mucilaginosa* em escarro de 24/04/2018. Apresentou 1 exacerbação respiratória após esta data e queda de VEF1 em espirometria (89% - > 84% do previsto). • M.S., 2a7m, FC, homozigoto deltaF508, *R. mucilaginosa* em escarro de 27/06/2018. Apresentou 1 exacerbação pulmonar em 09/2018. Não apresenta colonização por outras bactérias. Sem espirometria. • S.P.C.4a3m, FC, homozigoto deltaF508, *R. mucilaginosa* em escarro de 10/08/2018. Não colonizada por outras bactérias e não realizou espirometria. Não apresentou exacerbação pulmonar até o momento. • V.R.S, 2a1m, FC, mutação delta F508/N1303K. *R. mucilaginosa* em escarro de 23/11/2018. Não colonizada por outras bactérias, sem exacerbação respiratória até o momento. • W.B., 5a7m, FC, homozigoto deltaF508. *R. mucilaginosa* em escarro de 07/12/2018. Não colonizado por outras bactérias. Sem exacerbação respiratória até o momento. Tem espirometria realizada em 08/2018 com VEF1 107%. Ainda há poucos estudos sobre patogenidade da *R. mucilaginosa* em pacientes com FC. Em nosso serviço, até o ano de 2018 esta bactéria não era identificada nos culturais de escarro, sendo identificada após mudança de método. Atualmente é usado o método MALDITOF através da máquina Vitek MS por espectrometria de massa. Nossos pacientes com *R. mucilaginosa* (com exceção de 1) não eram colonizados por outras bactérias, como *Pseudomonas*, e não houve maior frequência de exacerbações ou perda de função pulmonar até o momento.

## **PO146 ÍLEO MECONIAL E SEU PAPEL EPIDEMIOLÓGICO NO DIAGNÓSTICO PRECOZE DE FIBROSE CÍSTICA**

TEMA: DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**MARIANA MACHADO PINHEIRO; PETRUS FERREIRA RENÓ; MARTA CRISTINA DUARTE; GABRIELA CRISTINA FERREIRA RIBEIRO; ANA CAROLINA GUEDES DE PAIVA**

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

ALMP, dois dias de vida, sexo feminino, branca, natural e residente em Muriaé - MG, veio encaminhada para a unidade de terapia intensiva neonatal em Juiz de Fora - MG devido ao diagnóstico de obstrução intestinal desde o nascimento, caracterizado por ausência de eliminação de mecônio, distensão abdominal progressiva, recusa alimentar e vômitos fecaloides. A radiografia de abdome solicitada imediatamente mostrou ausência de gases

no intestino grosso e dilatação a montante do intestino delgado, sendo confirmada obstrução intestinal. A recém-nascida foi submetida ao tratamento cirúrgico com laparotomia, constatando íleo meconial. Foi feita a ressecção do segmento obstruído e anastomose boca-boca. Permaneceu internada em UTI neonatal no pós-operatório, evoluindo satisfatoriamente. Foi realizada a triagem neonatal para Fibrose Cística recomendada pelo Ministério da Saúde através da dosagem do Tripsinogênio imunorreativo – IRT no Teste do Pezinho, obtendo 108,0 nanog/ml (valor de referência:  $\leq 110,0$  nanog/ml), ou seja, negativo. A confirmação diagnóstica de Fibrose Cística dessa paciente veio por meio do Teste do Suor, em que a dosagem quantitativa de cloretos no suor da 1ª amostra foi 90,62 mmol/l e da 2ª amostra foi 85,84 mmol/l (valor de referência:  $\leq 29,00$  mmol/l). Diante disso, foi levantada a questão sobre a ocorrência de resultados falso negativos quanto à dosagem do tripsinogênio, uma vez que este é um indicador indireto da doença, pois avalia a função pancreática. Se esta estiver normal ao nascimento, o IRT poderá ser negativo, mesmo com a presença da doença. O IRT, em portadores de fibrose cística, permanece elevado até 30 dias de idade, por isso, em crianças maiores, os níveis sanguíneos de IRT podem ser normais, mesmo em fibrocísticos, gerando assim maior número de resultados falso negativos surgindo então, a necessidade da realização do teste do suor em crianças além do período neonatal. Os resultados falso negativos podem ainda estar relacionados, principalmente, a condições clínicas no período neonatal, como insuficiência respiratória, hipoglicemia, outras doenças genéticas e obstrução do íleo terminal por mecônio espesso, como foi o caso da paciente. Além disso, nos recém-nascidos, a presença de íleo meconial representa em cerca de 90% das vezes casos de Fibrose Cística epidemiologicamente.

#### **PO147 RELATO DE CASO: MANIFESTAÇÕES PULMONARES ATÍPICAS EM PACIENTE COM IRT ALTERADO**

**TEMA:** PNEUMOLOGIA

**SUELEN SANTOS CAMARGO; LEONARDO ARAÚJO PINTO; ELIANDRA DA SILVEIRA DE LIMA; BRUNA FREIRE ACCORSI; KATCHBIANCA BASSANI WEBER; DEBORA MARIA PILAU PHILIPPSSEN**

**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL**

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva, multissistêmica, causada por mutações no CFTR (Cystic Fibrosis transmembrane conductance regulator). Os teste de triagem neonatal levam à suspeita diagnóstica quando há alterações na medida do tripsinogênio imunorreativo (IRT), sendo o teste de suor preconizado para realização do diagnóstico.

**Descrição do Caso:** Paciente masculino, apresentou IRT de 328ng/ml aos 7 dias de vida e de 233ng/ml aos 14 dias de vida. Realizados dois testes de suor apresentando: cloro 32mmol/L (aos 26 dias de vida) e cloro 21mmol/L (aos 47 dias de vida). Aos 2 meses de idade, necessitou internação hospitalar por quadro de pneumonia bacteriana. Tomografia de tórax aos 3 meses com lesão escavada sugestiva de pneumonia necrotizante. Exame tomográfico de controle aos 8 meses de idade, demonstrou regressão de lesões escavadas, apresentando bronquiectasias localizadas. Apesar de adequado crescimento pâncreo-estatural, realizada nova tomografia de tórax aos 23 meses de idade devido recorrência de infecções respiratórias a partir dos 18 meses de vida, com manutenção das áreas de bronquiectasias localizadas. Novo teste de suor coletado aos 29 meses de vida, com cloro de 72mmol/L. Iniciado acompanhamento em centro terciário especializado.

**Comentários:** A FC pode se apresentar com diversas manifestações, dificultando o diagnóstico. Infecções respiratórias de repetição em pacientes com IRT alterado devem levar à suspeita diagnóstica, mesmo em pacientes com testes de suor normais/borderline prévios e com bom ganho pâncreo-estatural. Nesses casos, deve ser levada em consideração nova investigação para FC.

#### **PO148 SÍNDROME DE PSEUDO-BARTTER EM PACIENTES ACOMPANHADOS NO CENTRO DE REFERÊNCIA PEDIÁTRICO EM FIBROSE CÍSTICA DO DISTRITO FEDERAL**

**TEMA:** COMPLICAÇÕES DA FC

**PATRICIA FELTRIN CACIATORI RONZANI; VIVIANE THAIS FERNANDES; LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE; ADRIANA GOYA; KAROLINE LAURENTINO LOPES PINTO; SILVANA AUGUSTA JACARANDÁ DE FARIA**

**HBDF**

**Introdução:** A Síndrome de Pseudo-Bartter (SPB), ou Síndrome da Perda Salina, é uma complicação da Fibrose Cística (FC) caracterizada por alcalose metabólica hiponatrêmica, hipoclorêmica e hipocalêmica na ausência de patologia tubular renal. Por vezes subestimado, é importante que esse diagnóstico seja considerado, especialmente nos lactentes jovens com FC que vivem em locais de clima quente, pois há formas de prevenir. Além disso, SPB pode ser fatal quando não tratada.

**Objetivos:** Avaliar a frequência e os aspectos clínico-epidemiológicos das crianças e adolescentes com FC, acompanhadas em um centro de referência brasileiro e que desenvolveram SPB. **Metodologia:** Estudo descritivo e retrospectivo com coleta de dados dos prontuários de pacientes com diagnóstico de FC e SPB, atendidos em um centro de referência em FC no ano de 2018. **Resultados:** Dos 64 pacientes com FC, 14 (21,8%) pacientes tiveram o diagnóstico de SPB ao longo da vida. No entanto, por insuficiência de dados, foi necessário excluir 1 paciente dessa amostra, sendo incluídos 13 casos no estudo. No diagnóstico da SPB, os sintomas e sinais mais frequentemente identificados foram desidratação (76,9%), vômitos (38,5%) e hipoatividade (38,5%). A idade do primeiro episódio de SPB diagnosticado variou de 3 a 9 meses, com média de 6,2 meses (DP 2,0). A variante genética mais frequentemente encontrada na amostra estudada foi F508del (61,5%), estando 38,5% dos casos em homozigose. Todos os pacientes desse estudo apresentaram variantes genéticas das classes I ou II em pelo menos um de seus alelos. **Conclusão:** Vômitos, hipoatividade e, principalmente, desidratação foram os sinais de alerta da SPB na amostra estudada, constituída de lactentes na sua totalidade. Além disso, observamos que todos os pacientes apresentaram mutações genéticas das classes I ou II, em pelo menos um dos alelos, sugerindo doença potencialmente mais grave. Os resultados desse estudo, contribuem para alertar pais e profissionais da saúde sobre a SPB, particularmente nos lactentes com FC e a importância de reconhecer seus sinais, a fim de evitar complicações potencialmente fatais.

#### **PO149 FREQUÊNCIA G542X DIMINUÍDA - POR QUE?**

**TEMA:** DIAGNÓSTICO E EPIDEMIOLOGIA

**PAULA BAPTISTA SANSEVERINO; PAULO JOSÉ CAUDURO MAROSTICA; MARIA TERESA VIEIRA SANSEVERINO**

**HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTONIO**

A origem da população brasileira inclui uma mistura de descendência indígena, africana e europeia. Esta variabilidade presente no DNA dos brasileiros decorre de uma série de fatos históricos que formou nossa estrutura genética. A Fibrose Cística (FC) é uma doença prevalente

em caucasianos, sendo mais comum nas regiões sul e sudeste do Brasil. A FC é uma doença autossômica recessiva com mais de 2000 mutações já relatadas, sendo a mais comum a mutação p.F508del. A frequência e distribuição das mutações variam de acordo com a origem étnica dos pacientes. Analisamos em nosso centro, localizada no sul do Brasil, as frequências dos alelos de 114 pacientes com diagnóstico de FC. Algumas variações nos chamaram atenção. A baixa frequência, quando comparada com os dados da região sul e do Brasil, para a mutação p.Gly542X conforme dados do último Relatório Brasileiro de FC. Esta é uma mutação classificada como classe I - ou seja, leva a ausência de produção da proteína CFTR. Apresentamos aqui nossos 6 pacientes com essa mutação. Nenhum paciente está em homozigose para a mutação. Em meados de 2018 nossa única paciente em homozigose faleceu por complicações relacionadas à fibrose cística. Três dos nossos pacientes (50% dos casos) em seu outro alelo apresentam a mutação p.508del. A média de idade destes pacientes é de 11 anos e a de função pulmonar pelo VEF1 88%. Todos pacientes são clinicamente insuficientes pancreáticos. Pela naturalidade de cada paciente, não conseguimos traçar nenhuma relação quanto a ancestralidade dos pacientes. Estudos sugerem que a origem da mutação p.Gly542X seja da antiga região da fenícia, hoje o Líbano. Outro estudo mostra a relação dela com pacientes de origem judaica. Em um estudo recente publicado por outro centro da região sul esta frequência foi de 7,4%, similar aos dados brasileiros e da região sul. Em nosso centro, entretanto a frequência deste alelo foi de 2,6% - quase 3 vezes menor. (Tabela 1). O motivo dessa diferença de frequência ainda para nas especulações. A distribuição heterogênea dos pacientes para cada centro em relação à sua ancestralidade poderia explicar a diferença entre centros de um mesmo estado e a quantidade de pacientes de cada centro também poderia ser relacionado a diferenças. A distribuição das etnias relacionadas a essa mutação, ainda que digna de nota, não foi tão expressiva quanto outras ondas migratórias para nosso estado podendo esse ser outro motivo para essa diferença.

#### **PO150 DOENÇA CELÍACA EM PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA: RELATO DE CASO**

**TEMA:** GASTROENTEROLOGIA E GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA  
**EDUARDO PIACENTINI FILHO; JOSÉ EDUARDO PEREIRA FERREIRA; NORBERTO LUDWIG NETO; LUIZ ROBERTO ARGOLLO CUTULO; LOUISE LAPAGESSE DE CAMARGO PINTO; GEISLA THAMARA DE ABREU**

**HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

**Apresentação do Caso:** paciente masculino, 2 anos, história de íleo meconial nos primeiros dias de vida, submetido a ressecção de segmento de íleo e preservação da válvula ileocecal. Aos 5 meses, confirmado o diagnóstico de fibrose cística (FC) pelo teste do suor (129/137). Aos 9 meses, teste genético evidenciou as mutações R1162X/F508del. A partir dos 18 meses, evoluiu com desaceleração do ganho ponderal. Apesar do ajuste das enzimas pancreáticas e a ausência de infecções, permaneceu com baixo peso, sendo solicitados os exames: coprológico funcional e parasitológico de fezes, sem alterações, ELISA para *Giardia* negativo, anti-transglutaminase IgA positivo (116 U/mL), IgA sérica normal (90 mg/dL), Anti-gliadina positivo (IgA 167,7 U/ml e IgG 147,8 U/mL). Foi submetido a endoscopia digestiva alta com biópsia duodenal que evidenciou: encurtamento de vilosidades, relação vilosidade/cripta de 1/1; hipertrofia de criptas e linfócitos intraepiteliais > 40%. A sorologia

positiva e a biópsia intestinal com alterações típicas confirmaram o diagnóstico de doença celíaca (DC). Após 3 meses de dieta isenta de glúten, nova dosagem de anti-transglutaminase IgA estava normal (19,6U/mL) e o paciente retomou bom ganho ponderal. **Discussão:** a dificuldade de ganho de peso em FC está relacionada normalmente a baixa adesão ao tratamento, infecções e/ou sub dose de enzimas pancreáticas, sendo que a ressecção intestinal, neste caso, também contribui para esta situação. O paciente apresentou desaceleração do ganho ponderal com boa adesão ao tratamento e ausência de infecções. Refluxo gastroesofágico, alergia proteína do leite de vaca, doença celíaca podem ocorrer simultaneamente com FC e contribuir para a dificuldade de ganho de peso. No caso apresentado, foi confirmada a doença celíaca. Após 3 meses de dieta sem glúten, o paciente apresentou queda nos níveis de anti-transglutaminase IgA e ganho de peso. A discussão na literatura é se essas doenças possuem relação entre si. Um estudo revelou maior prevalência de doença celíaca entre poloneses com FC que na população geral. Outros autores, em décadas anteriores, descreveram os mesmos achados. **Comentários Finais:** pacientes com fibrose cística podem apresentar simultaneamente doenças que interferem no ganho de peso. Ao observar que pacientes não respondem ao tratamento adequado, o diagnóstico de doença celíaca ou outras doenças que cursam com má absorção deve ser considerado.

#### **PO151 ACRODERMATITE ENTEROPÁTICA PRIMÁRIA OU SÍNDROME DE MÁ ABSORÇÃO SECUNDÁRIA À FIBROSE CÍSTICA?**

**TEMA:** CASOS CLÍNICOS

**SARA HABKA; BLENDIA DE SOUSA BAIÃO; LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE; ADRIANA GOYA; MARIA DE LOURDES JABORANDY PAIM DA CUNHA; HUGO TADASHI OSHIRO TÁVORA**

**HCB**

**Apresentação do Caso:** Criança do sexo masculino, nascido a termo, baixo peso, sem intercorrências clínicas ao nascimento. Foi encaminhado a um centro de referência pediátrico em Fibrose Cística (FC) aos 5 meses de idade, por alteração no teste do pezinho e no teste do suor, dificuldade no ganho pondero-estatural e esteatorreia clínica. Ao exame físico: peso 4770g (z-4,36), comprimento 58,4 cm (z-4,11) e índice de massa corporal de 14 kg/m<sup>2</sup> (z -2,65), cabelos rarefeitos. Em região occipital, apresentava lesão eritematosa associada a crostas hemáticas. Em região perineal, lesões exulceradas e descamativas e, em membros inferiores, pele xerótica, áspera e também áreas de descamação. Com a hipótese diagnóstica de acrodermatite enteropática, iniciou-se suplementação oral com gliconato de zinco 1mg/kg/dia, empiricamente, pois nível sérico indisponível. Iniciaram-se outras medidas terapêuticas para o diagnóstico de Fibrose Cística, tais como: dieta hipercalórica, suplementação vitamínica, enzimas pancreáticas e aumento do aporte de sal e água na dieta. Observou-se melhora rápida e significativa das lesões após cerca de uma semana de uso.. A reposição de zinco foi suspensa após 55 dias, e o paciente não apresentou novas lesões na pele, mantendo-se estável.

**Discussão:** A acrodermatite enteropática é uma doença genética, com herança autossômica recessiva, rara, que cursa com a deficiência de absorção intestinal de zinco. As manifestações clínicas caracterizam-se por dermatite eczematosa e erosiva, alopecia, diarreia, dificuldade de ganho ponderal, retardo no crescimento, anemia, maior predisposição a infecções, diarreia, entre outros. O paciente em questão apresentava sinais e sintomas que poderiam corresponder à acrodermatite enteropática, contudo, na

presença do diagnóstico de FC, essas manifestações foram relacionadas à síndrome de má absorção secundária à doença de base, tanto que, após a suspensão da reposição de zinco, não houve retorno das lesões como seria esperado nos casos de acrodermatite enteropática primária. **Comentários Finais:** O caso descrito evidencia a importância de se considerar diagnósticos diferenciais, a acrodermatite enteropática e a FC. No caso em questão, o paciente já tinha o diagnóstico de FC, mas acredita-se que a suplementação de zinco contribuiu para a melhora clínica mais rápida do paciente, além das outras medidas terapêuticas da FC.

#### **PO152** DESCRIÇÃO DE DUAS MUTAÇÕES NOVAS NO GENE CFTR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

**TEMA:** CASOS CLÍNICOS

**CAROLINA FREITAS FERNANDES DA SILVA; DÉBORA TOLAINI; CAROLINA FREITAS FERNANDES DA SILVA; BEATRIZ N BARBISAN; MARCELA DUARTE DE SILLOS; SONIA MAYUMI CHIBA; CLOVIS EDUARDO T. GOMES**

**UNIFESP**

Descrição de duas mutações novas no gene CFTR em pacientes com fibrose cística. **Relato de casos:** 1º Caso: DMFG, masculino, branco, 6anos. Após a triagem neonatal alterada, realizou teste do suor, 1º cloreto (Cl-) deu normal. O 2º Cl- confirmou FC aos 6 meses(m). As manifestações respiratórias e de insuficiência pancreática (IPE) iniciaram aos três meses. Após a 1ª internação, aos 4 meses, manteve tosse persistente. Aos 7m internado com dispneia, desidratação e desnutrição. Estava em uso irregular de enzimas pancreáticas. Os exames laboratoriais iniciais da internação demonstraram pancitopenia e hipoalbuminemia. O mielograma revelou características de megaloblastose. Paciente com anemia megaloblástica (deficiência vitamina B12) secundária a síndrome má absorptiva, agravada pelo uso irregular das enzimas pancreáticas. A terapia adequada e aderência da família contribuíram para recuperação do estado nutricional. Mantem-se eutrófico e poucas exacerbações. O sequenciamento genético detectou além da mutação F508del, a mutação 164+2ins, ainda não descrita e uma 3ª variante a V754M de significado incerto. 2º Caso: JVSC, masculino, negro, 18 anos, diagnóstico de FC aos 13 anos. Iniciou sintomas respiratórios aos 2 meses. Ausência de alterações gastrointestinais, exceto vômitos nas agudizações. Fez tratamento medicamentoso para refluxo gastro esofágico(RGE) em diversas ocasiões. Aos 5 anos como mantinha sintomas respiratórios realizou cirurgia para RGE. Melhorou somente da dispneia. Evoluiu com inúmeras internações até o diagnóstico. É suficiente pancreático. No seguimento ambulatorial mostrou colonização crônica para *Pseudomonas aeruginosa* e *S.aureus*. Pouca adesão ao tratamento. Na última internação evoluiu com pneumotórax bilateral. A análise genética revelou duas variantes, a Y1092X considerada rara e a 51delC, ainda não descrita. Ambas consideradas patogênicas. **Discussão:** Descrevemos dois casos de gravidade diferente e genótipos ainda não descritos. No caso 1, o teste do suor normal retardou o diagnóstico. A pouca aderência da família provavelmente contribuiu para anemia megaloblástica. Salientamos a presença de 3 mutações no gene CFTR, uma rara condição. O caso 2 o diagnóstico de FC foi demais tardio. Este fator aumentou a gravidade clínica. **Conclusão:** A identificação das mutações CFTR não descritas em fibrocísticos demonstra grande variabilidade genética. A genotipagem além de contribuir para painéis de mutação específica pode auxiliar no entendimento da complexa relação genótipo / fenótipo.

#### **PO153** DIAGNÓSTICO DE FIBROSE CÍSTICA EM LACTENTE APÓS APRESENTAÇÃO INICIAL ATÍPICA COMO SÍNDROME DE PSEUDO-BARTTER

**TEMA:** CASOS CLÍNICOS

**MAYLLA MOURA ARAÚJO; MARIA DO ESPÍRITO SANTO ALMEIDA MOREIRA; BRENDA LEAL MOURA; SÂMIA MOURA ARAÚJO; CELSA FERREIRA LUSTOSA NASCIMENTO; REGILANE SILVA BARROS UNIVERSIDADE FEDERAL DO PIAUÍ**

**Apresentação do Caso:** Lactente de 7 meses, masculino, pardo, procedente do sudeste piauiense, com história de baixo ganho ponderal. Aleitamento materno exclusivo até 1 mês de vida, quando introduziu-se fórmula infantil. Aos 6 meses, pouca aceitação de alimentos sólidos. Nega queixas respiratórias ou gastrointestinais, evacuações fisiológicas. Gestação sem intercorrências, nasceu a termo com 2860g. Eliminou mecônio no 1º dia. Triagem neonatal sem alterações, não contemplando Tripsina I imunorreativa. Ao exame, eupneico, hipocorado +/4+, desnutrido grave, sem sinais de desconforto respiratório, ausência de edemas. Peso 3900g. Internou-se para suporte nutricional e investigação. Após 7 dias, transferido para UTI por desconforto respiratório, tosse produtiva e oligúria, além de hiponatremia(Na+ 125 mEq/L), hipocalcemia(K+ 2,2 mEq/L), hipocloremia(Cl- 75 mEq/L) e alcalose metabólica (pH: 7,47; HCO3- 31mmol/L), bem como insuficiência renal aguda. Ascite de pequeno volume, associada à hipoalbuminemia e microalbuminúria. Direcionou-se investigação de tubulopatias renais e Fibrose Cística (FC). Atividade de renina plasmática e Aldosterona elevadas. Teste do suor 107mmol/L e 136mmol/L. Concluiu-se tratar de FC com Síndrome de Pseudo-Bartter (SPB). Realizou-se correção da alcalose e distúrbios hidroeletrólíticos (DHE), através de reposição venosa e, posteriormente, oral de eletrólitos. Após compensação, iniciou reposição enzimática com pancreatina e vitaminas A, D, E e K, permanecendo em suporte nutricional, com ganho ponderal importante. **Discussão:** As manifestações clínicas da FC são variáveis, podendo inclusive levar a graves distúrbios metabólicos, como a SPB, comuns em regiões de clima quente e em lactentes em torno de 6 meses. A ocorrência em pacientes com FC tem variado entre 12 a 16%. Caracteriza-se por alcalose metabólica, hiponatremia, hipocalcemia e hipocloremia, sem acometimento dos túbulos renais. Na SPB, ocorre perda de cloreto pelo suor, sendo a perda na urina baixa, enquanto que o contrário ocorre na Síndrome de Bartter. A ausência de triagem neonatal para FC culminou no diagnóstico tardio, após descompensação grave e com possibilidade de óbito. **Comentários Finais:** O diagnóstico de FC deve ser sempre considerado em lactentes com alcalose metabólica e DHE, associados ou não a sintomas gastrointestinais/respiratórios.

#### **PO154** FIBROSE CÍSTICA EM PORTADOR DE SÍNDROME DE DOWN: RELATO DE CASO

**TEMA:** CASOS CLÍNICOS

**EDUARDO PIACENTINI FILHO; NORBERTO LUDWIG NETO; LUIZ ROBERTO AGEA CUTOLO; JOSÉ EDUARDO PEREIRA FERREIRA; LOUISE LAPAGESSE DE CAMARGO PINTO; VINICIUS RENE GIOMBELLI HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

**Apresentação do Caso:** lactente de 45 dias, gênero feminino, portadora de síndrome de Down e cardiopatia congênita(CIA com significativa repercussão hemodinâmica + CIV pequena), encaminhada do interior do estado para investigação de baixo ganho ponderal, icterícia prolongada e esteatorréia associadas a alteração da triagem neonatal (amostra isolada da IRT = 165 coletada aos 27 dias de vida). Após 5 dias de reposição das enzimas pancreáticas e antibioticoterapia, houve melhora da consistência

das fezes e ganho ponderal. No 9º dia de internação, evoluiu com piora do padrão ventilatório após episódio de aspiração. Durante período em UTI, necessitou de drogas vasoativas e da troca do esquema antimicrobiano para estabilização clínica. Após retorno a enfermaria, manteve oscilação do padrão ventilatório e distúrbio eletrolítico recorrente. Neste período, o diagnóstico de fibrose cística foi confirmado (Gibson & Cooke 66 e 76). Na época, a investigação genética era restrita a mutação F508del que veio negativa. Em relação ao diagnóstico da síndrome de Down, foi baseado em achados clínicos, posteriormente, confirmado pelo cariótipo. Sete semanas após a admissão, identificada *Pseudomonas aeruginosa* em secreção de orofaringe. Iniciou novo ciclo de antibioticoterapia endovenosa e tobramicina inalatória. Apesar do esquema antimicrobiano e do suporte nutricional adequados, após 7 dias, evoluiu a óbito por agudização dos sintomas respiratórios. **Discussão:** a coexistência de fibrose cística e síndrome de Down é rara. No Reino Unido, a incidência estimada é aproximadamente 1: 2.650.000 nascidos vivos. Poucos casos são descritos na literatura. A maior parte deles aponta para uma baixa expectativa de vida. **Comentários Finais:** a associação da síndrome de Down e Fibrose Cística (FC) embora rara na literatura levanta a possibilidade do diagnóstico ser mais laborioso devido aos falsos negativos no teste do suor. Sugere-se que nesses casos a análise molecular esteja disponível para auxiliar na confirmação do diagnóstico. Neste caso, o teste do suor confirmou o diagnóstico de FC. Se por um lado a maioria dos estudos sugere um pior prognóstico com essa associação, outros sugerem que são necessários um maior número de pacientes para confirmar estes achados.

#### **PO155 GENE CFTR COM 3 VARIANTES IDENTIFICADAS EM PACIENTE ASSINTOMÁTICA**

**TEMA:** CASOS CLÍNICOS

**NATÁLIA RODRIGUES ANDRADE; CASSANDRA LUIZA DE SÁ SILVA; LOUISE ARAGÃO BARBOSA; RAFAELLE BEZERRA MARTINS; TAIANNY KARINE SIQUEIRA ALMEIDA; STEPHANIE BARRETO PASSOS**

**UNIT**

**Apresentação do Caso:** lactente, 18 meses de vida, sexo feminino, assintomática, ganho ponderal normal, apresentou níveis sanguíneos elevados de IRT (180ng/mL) no exame de triagem neonatal realizado no 6º dia de vida. O teste de cloro no suor realizado aos 54 dias de vida também apresentou alteração (66mmol/l). Realizou-se então o exame de sequenciamento genético, através do qual pôde-se fazer a análise molecular a fim de investigar a existência de variantes potencialmente patogênicas no gene CFTR. Foram identificadas três variantes, em heterozigose: uma variante na posição chr7:117. 230.454, variação G > C, que promove a substituição do aminoácido glicina na posição 576 por alanina(p.Gly576Ala); outra variante na posição chr7:117. 232.223, variação C > T, a qual promove a substituição do aminoácido arginina na posição 668 por cisteína(p.Arg668Cys). O hapótipo composto por tais variantes é classificado como de significado incerto. Por fim, a última variante encontrada, foi na posição chr7:117. 250.575, variação G > C, responsável por promover a substituição do aminoácido leucina na posição 997 por fenilalanina(p.Leu997Phe) também apresenta significado incerto. Não há conclusão definitiva se a variante p.Leu997Phe e o alelo complexo [p.Gly576Ala; p.Arg668Cys] identificados estão em alelos distintos (em trans), ou no mesmo alelo (em cis), no entanto, mesmo que estejam em trans, não resultam na forma clínica de fibrose cística clássica. **Discussão:** a presença de três

variantes em alelos diferentes é achado raro em doenças assim. e seu significado ainda é incerto. A realização do sequenciamento genético trará à tona novas mutações, algumas sem significado clínico mas que exigirão seguimento clínico dos casos detectados por tempo indeterminado, o que pode contribuir com a detecção precoce de novas formas da doença, porém com ansiedade e maior preocupação de cuidadores quanto à evolução clínica. **Comentários Finais:** apesar do diagnóstico comprovado de fibrose cística, e do sequenciamento genético indicar que se trata de um caso de heterozigose com três mutações e ausência de sintomatologia clínica indica um caso atípico e raro. O genótipo, sugestivo de uma doença grave não manifestou, nos primeiros meses, o fenótipo típico e esperado, pois mesmo com teste do suor alterado, a paciente não apresenta sintomas precoces da doença.

#### **PO156 PANDORAEA SPUTORUM: UMA RARA BACTÉRIA NA FIBROSE CÍSTICA**

**TEMA:** CASOS CLÍNICOS

**CAROLINA FREITAS FERNANDES DA SILVA; AKISA P OLIVEIRA DE SOUSA; LEANDRO ODONE BERTELLI; VANESSA GODOY; THOMÁS CARDOSO CHAGAS NETO; BEATRIZ N BARBISAN**

**UNIFESP**

**Apresentação do Caso:** ERMS, feminina, 11 anos, diagnóstico de fibrose cística (FC) aos 2 anos. Paciente insuficiente pancreática, evoluiu desde o início do seguimento ambulatorial com agudizações pulmonares frequentes, necessidade de antibióticos e dificuldade de ganho ponderal. A partir dos 10 anos evoluiu com piora clínica, apresentando importante limitação aos esforços físicos, episódios mais frequentes de hemoptise e menores valores de saturações de O<sub>2</sub> em ar ambiente. Nesta ocasião foi indicada uso de oxigênio domiciliar inicialmente para uso noturno. Realizou a gastrostomia aos 10 anos devido a desnutrição. O primeiro crescimento da *Pandoraea sputorum* na cultura de escarro foi aos 10 anos, posteriormente houve crescimento em mais quatro ocasiões com intervalo de um a dois meses. No último crescimento foi internada por 20 dias e recebeu piperacilina-tazobactam e sulfametoxazol-trimetoprim. As duas culturas após a internação, intervalo de um mês, não evidenciaram o crescimento da bactéria mas a última cultura de escarro demonstrou novamente a *Pandoraea sputorum*. Nos últimos dois anos houve piora da função pulmonar com queda acentuada nos valores do VEF1. É o primeiro relato com identificação desta bactéria neste centro de referência. O dados clínicos e laboratoriais demonstraram uma provável colonização crônica com *Pandoraea sputorum* associada a uma deterioração da função pulmonar em uma paciente grave. A identificação de *Pandoraea sp* implica em melhorar os métodos laboratoriais, com técnicas mais avançadas, como a espectrometria de massa, e necessidade de laboratórios especializados para reduzir o erro na identificação de patógenos Esta bactéria foi identificada pelo método novo, MALDI-TOF. A *Pandoraea sputorum* é considerada um patógeno emergente na Fibrose Cística, de difícil identificação pelos métodos bioquímicos convencionais. Apresenta resistência a múltiplas drogas e seu mecanismo de resistência, o impacto no prognóstico e na função pulmonar permanecem ainda desconhecidos. Ainda são poucos os casos descritos.

#### **PO157 TUBERCULOSE PULMONAR EM PACIENTE PEDIÁTRICO PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA: RELATO DE CASO**

**TEMA: CASOS CLÍNICOS****VINÍCIUS RENÉ GIOMBELLI; EDUARDO PIACENTINI FILHO; NORBERTO LUDWIG NETO; LUIZ ROBERTO AGEA CUTOLO; JOSÉ EDUARDO PEREIRA FERREIRA; MAYARA LICHTENFELTZ DE OLIVEIRA**

HIJG

**Apresentação do Caso:** paciente masculino, 8 anos, encaminhado para internação devido a quadro de anorexia (há 2 semanas), tosse intensa e febre alta. À admissão, apresentava-se em regular estado geral, febril, taquidispneico e saturando 93% em uso de oxigenoterapia (3 litros/minuto em cânula nasal). Apresentava colonização prévia por *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* e *Burkholderia cepacia*. Iniciado esquema de amplo espectro (cefazidime, oxacilina, tobramicina e cloranfenicol). A partir do 3º dia de internação, resolução da febre. Por outro lado, mantinha padrão ventilatório ruim e dificuldade de desmame da oxigenoterapia. Novos exames foram realizados e a análise do escarro revelou a presença de DNA de *Mycobacterium tuberculosis*. A 2ª amostra também foi positiva. Iniciado o esquema terapêutico com rifampicina, isoniazida, pirazinamida e etambutol. No 40º dia de internação, apresentou descompensação do quadro. Evoluiu a óbito no dia seguinte. **Discussão:** a causa da infrequência da infecção por *Mycobacterium tuberculosis* em portadores de

fibrose cística ainda não é totalmente conhecida. Uma das teorias é a de que a ascensão da tuberculose, no século 16, agiu como um agente de seleção natural nos indivíduos e a mutação do gene G551D surge como um fator de proteção, principalmente em heterozigotos. Tal alteração faz com que o tecido conjuntivo dos pacientes seja capaz de aumentar a produção de ácido hialurônico, componente primário da barreira contra a propagação da bactéria. Outra possibilidade é a redução da atividade da enzima lisossomal arilsulfatase B nos portadores de fibrose cística. O *Mycobacterium tuberculosis* não possui atividade intrínseca dessa enzima e necessita do sulfato liberado pela arilsulfatase do hospedeiro para a construção da parede celular. A diminuição da atividade da enzima priva a bactéria de um nutriente necessário para a sua sobrevivência no hospedeiro. **Comentários Finais:** apesar da infecção por tuberculose não ser a mais frequente entre os portadores de fibrose cística é necessária a suspeição deste diagnóstico para instituição terapêutica precoce e melhor desfecho do quadro. Além disso, são necessários mais estudos para que se possa esclarecer a origem da proteção conferida pela fibrose cística para a infecção por tuberculose, entender os mecanismos genéticos de resistência e os explorar no desenvolvimento de terapias ou aprimoramento das terapias existentes.



## ÍNDICE DE AUTORES

### A

ABREU, GT .....PO150  
 ACCORIS, BF .....PO35  
 ACCORSI, BF .....PO147  
 AGUILAR, K .....PO55  
 AGUILAR, KS .....PO118  
 ALBUQUERQUE, IZPD14, PO61, PO124  
 ALEXANDRE, RB .....AO12  
 ALMEIDA, ACS .....AO47  
 ALMEIDA, AKS .....PO76  
 ALMEIDA, CG .....AO29  
 ALMEIDA, IS .....AO13, PD5  
 ALMEIDA, JRM .....PD4  
 ALMEIDA, TCB .....PD13  
 ALMEIDA, TKS .....PO155  
 ALVARENGA, LR .....PO20, PO38, PO58, PO78, PO118  
 ALVES, ACC .....AO44, PO23  
 ALVES, HJ .....PO34  
 ALVES, KC .....PO92  
 ALVES, MKA .....PO86  
 AMARAL, CT .....PO104  
 AMARAL, MB .....PO129  
 AMARAL, MD .....AO10  
 AMBRÓSIO, VLS .....PO115  
 AMORIM, T .....AO29  
 AMORIN, AF .....PO105  
 ANACLETO, E .....PO17  
 ANDRADE, GO .....PO65  
 ANDRADE, LF .....PO36  
 ANDRADE, LM .....PO86  
 ANDRADE, MNTL .....AO43, PO101  
 ANDRADE, NR .....PO76, PO155  
 ANDRADE, RGF .....AO14  
 ANDRADE, TN .....PD13  
 ANDRIES, AL .....PO74, PO103  
 ANDRIES, LCF .....PO111  
 ANTUNES, L .....PO135  
 ANTUNES, MLMA .....PO100  
 AQUINO, E .....PO8  
 AQUINO, ES. AO13, PD22, PD22, PD23, PD27, PO36, PO50, PO121, PO121  
 ARANTES, F .....PO141  
 ARANTES, MBSH .....PD16  
 ARAÚJO, MM .....AO37, PO45, PO153  
 ARAÚJO, PD .....PO111  
 ARAÚJO, SM .....PO45, PO153  
 ARAÚJO FILHO, EM .....PD35, PO43, PO109  
 ARPINI, LSB .....PD17, PO31, PO39, PO51, PO52, PO125  
 ASSUMPTÃO, MS .....AO41  
 ATHANAZIO, R .....AO8, AO48  
 ATHANAZIO, RA .....AO44  
 AYRES, FM .....AO20

### B

BAGNATTO, RS .....PO63  
 BAIÃO, BS .....PD16, PO151  
 BARBISAN, BN .....PO37, PO113, PO152, PO156  
 BARBOSA, E .....AO6, PO16, PO142  
 BARBOSA, LA .....PO155  
 BARBOSA, RRB .....PO26  
 BARBOZA, ND .....AO43  
 BARREIRA, FEN .....PD35

BARRETO, CMA .....PO133  
 BARRETO, JCC .....PD33, PO29  
 BARRETO, MRR .....PO143  
 BARRETTO, MR .....PD9, PO40  
 BARROS, RS .....PO45, PO153  
 BARROS JR, ACG .....AO25, PD34, PO134, PO134  
 BASTOS, BP .....PO74, PO75  
 BASTOS, KKC .....PO113  
 BECK, MS .....PO54, PO80  
 BECKER, NA .....AO1  
 BELLOMO-BRANDÃO, MÃ .....PD33  
 BELTRÃO, JR. PD11, PO69, PO70, PO71  
 BELUSSO, MF .....PO7  
 BERGASMASQUINI, AC .....PO117  
 BERSI, DB .....PO106  
 BERTELLI, LO .....PO156  
 BERTOLDI, AC .....PD8  
 BERTUZZO, CS .....AO10, AO16, AO19, AO40, PO38, PO66, PO98, PO137  
 BEZERRA, AA .....PO85  
 BEZERRA, ACA .....PD16  
 BIBRIES, SC .....PO44  
 BOMFIM, JC .....PO89  
 BONFIM, JC .....AO21  
 BORGES, JP .....PO8  
 BORGLI, DSP .....PO4  
 BOTELHO, AJ .....PO65  
 BRAGA, RF .....PO141  
 BRANDÃO NETO, P .....PO105  
 BRANDT, SB .....PO81  
 BRETOS, G .....PD1  
 BRILHANTE, VGG .....PO2, PO6, PO20, PO29, PO44  
 BRITTO, MCA .....AO12  
 BUCH, DL .....PD28  
 BURLACCHINI, G .....AO4  
 BUTTON, B .....AO17

### C

CAMARGO, SS .....PO35, PO147  
 CAMIN, MC .....PO100  
 CAMPOS, LF .....PO124  
 CAMPOS, NE .....AO1, AO18, AO24, PD5  
 CAMPOS, RB .....PD34, PO134  
 CAMPOS, SV .....AO8  
 CAPUTO, F .....AO45, PO16  
 CARDOSO, J .....AO45, PO16  
 CARDOSO, M .....PO7  
 CARDOSO, SR .....PO118  
 CARMO, FDMR .....PO50, PO121  
 CARNEIRO, ACC .....PO144  
 CARRUCHA, LG .....PO44  
 CARVALHO-PINTO, R .....AO48  
 CARVALHO, LAN .....PD17, PO52  
 CARVALHO, LS .....PO8, PO74, PO75, PO103, PO117  
 CASTELLETTI, CHM .....AO12  
 CASTILHO, T .....AO27, AO47, PD3, PD6, PO1, PO93  
 CASTRO, LL .....PD4  
 CASTRO, MCS .....PO4, PO133  
 CASTRO, SM .....PD15, PD30, PO3  
 CASTRO, VAF .....PD26, PO124, PO141  
 CAVALCANTE, JS .....AO12  
 CENTRO ESPECIALIZADO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA

UNICAMP .....AO5  
 CERQUEIRA, TS .....PO82  
 CHAGAS, ISS .....PO65  
 CHAGAS, LAC .....PO140  
 CHAGAS NETO, TC .....PO156  
 CHAPPER, M .....PD30  
 CHAVES, CRMM .....AO26, PD12, PO60  
 CHIBA, SM .....PO37, PO113, PO152  
 CHOU, D .....PO53  
 CIAMPO, IRD .....PD24  
 CIAMPO, IRLD .....AO23, PO21, PO28, PO115  
 CIAMPO, LAD .....PD24, PO28  
 CICARELLO, VGM .....PD25  
 COELHO, AAC .....AO36  
 COELHO, ACS .....PO128  
 COELHO, CC .....PD27, PO50, PO121  
 COELHO, CMNP .....PO47, PO108  
 COELHO, PF .....PO26  
 COHEN, RWF .....AO43, PO46, PO101  
 CONCEIÇÃO, MSC .....PO131  
 CONRAD, DJ .....AO2  
 COQUEIRO, FG .....AO21, PO89  
 CORDEIRO, SM .....AO85  
 CORDEIRO, VF .....PD35  
 CORREA, M .....AO43, PO46  
 COSTA, ACC .....PO60  
 COSTA, AN .....AO8  
 COSTA, BCBS .....PO4, PO133  
 COSTA, DS .....PO25  
 COSTA, LDC AO20, PD14, PO61, PO124  
 COSTA, LMD .....PO83  
 COSTA, M .....PO144  
 COSTA, MP .....PO100  
 COSTA, MS .....AO24  
 COSTA, PCHS .....AO37, PO45  
 COSTA, PFBM .....PO46  
 CRECENCIO, JES .....PD25  
 CRUZ, AC .....PD13  
 CUBEL, CRS .....PO111  
 CUKIER, A .....AO48  
 CUNHA, ALP .....PO60  
 CUNHA, CAP .....PD16  
 CUNHA, MLJP .....PO85, PO151  
 CUSTÓDIA, SM .....AO36  
 CUTOLO, LRA .....PO30, PO48, PO62, PO154, PO157  
 CUTULO, LRA .....PO150  
 CUTULO, LRA .....AO27

### D

DALCIN, P .....AO42  
 DALGALARRONDO, P .....AO9  
 DALLAGO, RT .....PO54, PO80  
 DALOIA, LMT .....PO128  
 DAMACENO, N .....AO3, AO7  
 DANIELLI, D .....PO96  
 DANTAS, GFG .....PO76  
 DANTAS, ILP .....PO17  
 DANTAS, MLS .....PO86, PO104  
 DANTAS, VM .....PO104  
 DEMES, JP .....PO54, PO80  
 DERTKIGIL, RP .....PO11  
 DERTKIGIL, SSJ .....PO11  
 DIAS JUNIOR, E .....PO5  
 DINIZ, AL .....PD9, PO40, PO138  
 DINIZ, AL .....PO143, PO144

DINIZ, ALN ..... AO39, PO12  
 DONADIO, MVF ..... AO1, AO13, AO18,  
 AO24, PD5, PD27, PO26  
 DORIGO, LV ..... PO93  
 DORIQUEI, MJR ..... PO34  
 DROBRZENSKI, J ..... PO116, PO123  
 DRUMOND, SLG ..... PO140  
 DUARTE, BC ..... PO74, PO75  
 DUARTE, MC ..... PO8, PO47, PO73, PO74,  
 PO75, PO94, PO95, PO103, PO108,  
 PO117, PO139, PO146  
 DUARTE, PMM ..... PO22

## E

ELEOTERO, RE ..... PD3, PD6  
 EPIFANIO, M ..... PD32, PO9  
 ERNESTO, AS ..... AO9

## F

FAGUNDES, MA ..... PD9, PO40, PO143  
 FARIA, SAJ ..... PO148  
 FARIAS, FP ..... PO44  
 FAVERO, BP ..... PD32  
 FEIJÓ, FRK ..... PO82  
 FELDMANN, M ..... AO32, AO35  
 FELIZARDO, B ..... AO42  
 FELTRIM, MIZ ..... AO36, AO44  
 FERNANDES, MIMAO23, PD24, PO21,  
 PO28  
 FERNANDES, MLM ..... PO43  
 FERNANDES, MVS ..... PO24  
 FERNANDES, PS ..... PD19  
 FERNANDES, RGO ..... PO23  
 FERNANDES, VT ..... PO85, PO148  
 FERNANDES, MIM ..... PO115  
 FERNANDEZ, AMR ..... PO82  
 FERRARI, GF ..... PO107  
 FERREIRA, ICS ..... PO136, PO145  
 FERREIRA, JEP ..... AO47, PO30, PO48,  
 PO62, PO150, PO154, PO157  
 FERREIRA, LBE ..... PO14  
 FERREIRA, RKM ..... PO21  
 FERREIRA, SL ..... PD13  
 FERREIRA, TA ..... PD20, PO89  
 FIGUEIRA, MF ..... AO17, AO17  
 FIGUEIRA, VB ..... PO102  
 FIGUEIREDO, ICXS ..... PD3  
 FILHO, LVRFS ..... PO82  
 FIRMIDA, MC ..... PO4, PO133  
 FISCHER, GB ..... AO22, PD15  
 FOLESCU, TW ..... AO43, PO46, PO101  
 FONSECA, ACCF ..... PO90  
 FONSECA, B ..... PO5  
 FONSECA, PLS ..... PD35  
 FONTANELLE, FM ..... PO89, AO21  
 FORTE, GC ..... AO14, AO32, AO35  
 FRAGA, A ..... PD1  
 FRAGA, AMA ..... AO28, PO64  
 FREIBERG, REP ..... AO42  
 FREITAS, ABA ..... PO91  
 FREITAS, AEHA ..... PO43, PO109  
 FREITAS, LA ..... PO117  
 FREITAS, MB ..... AO6, PO142

## G

GARCIA-ZAPATA, PGRC ..... PD10, PO49  
 GARCIA, MF ..... PO16  
 GARROTE, MS ..... AO20, PO124  
 GASPARETTO, IF ..... PO114  
 GHELLER, MF ..... AO1, AO18, AO24, PD5  
 GIOMBELLI, VR ..... AO45, PO30, PO48,  
 PO62, PO154, PO157

GIOPPO, NMR ..... PO81  
 GIULIANI, LR ..... PO111  
 GOBATO, AO ..... PO32, PO79  
 GODOY, V ..... PO156  
 GOMES, CET ..... PO37, PO128, PO152  
 GOMES, GP ..... PD10, PO49  
 GOMES JUNIOR, SCS ..... PD12  
 GOMEZ, CCS ..... AO2, AO11, AO19  
 GONÇALVES, AC ..... AO33, PD7, PO10,  
 PO20, PO56, PO66, PO98  
 GONÇALVES, CP ..... AO26, PD12  
 GONÇALVES, ES ..... AO34  
 GONÇALVES, LCP ..... PO100  
 GOTO, MMF ..... PO56  
 GOYA, A ..... PO85, PO148, PO151  
 GRANDI, T ..... PD30, PO3  
 GRILO, ESR ..... PO15  
 GROBÉRIO, APT ..... PO52  
 GROEGEL, AML ..... AO46  
 GRUPO DE ESTUDOS EM DEPRESSÃO  
 E ANSIEDADE EM FIBROSE CÍSTICA  
 AO3, AO7  
 GUARDA, PS ..... AO46  
 GUEDES, VMCR ..... PO57  
 GUERREIRO, DS ..... PD35, PO43, PO109  
 GUIMARÃES, JV ..... PO102  
 GUIRAU, RR ..... PO2, PO6, PO19, PO20,  
 PO29, PO53, PO114  
 GURMINI, J ..... PD8, PD28, PO67, PO68,  
 PO132

## H

HABIBPOUR, M ..... AO17  
 HABKA, S ..... PD16, PO151  
 HAIDAR, DMC ..... PO34  
 HASSELMANN, PF ..... PD28  
 HAUN, S ..... PD9, PO40, PO143, PO144  
 HAUN, SR ..... PO138  
 HEINZMANN FILHO, JP ..... AO1, PD5  
 HELLMANN, SEO ..... PD10, PO49  
 HESSEL, G ..... AO30, PD21, PD33, PO13,  
 PO20, PO22, PO32, PO33, PO38,  
 PO55, PO58, PO78, PO79  
 HIGA, LYS ..... PO101  
 HOCHHEGGER, B ..... AO14  
 HOFFMANN, A ..... PO136, PO145  
 HØIBY, N ..... AO5  
 HOMEM, SG ..... AO6

## I

IMPAGLIAZZO, SP ..... PO4

## J

JANUARIO, RCV ..... PD23, PO121  
 JESUS, MCP ..... AO15  
 JUNQUEIRA, MM ..... PO21

## K

KEIL, PMR ..... PD6  
 KFOURI, LM ..... PO107  
 KIRCHNER, DLC ..... PD8  
 KMIT, AHP ..... AO10  
 KNAUL, C ..... PO17  
 KOIFMAN, L ..... PO129  
 KUHN, ML ..... PO81  
 KUSSEK, P ..... PO83, PO132  
 KUSSEK, PC ..... PO68

## L

LAPAGESSE, L ..... AO47

LEITE, GM ..... PD21  
 LEITE, GS ..... AO10, PO114  
 LEITE, LR ..... AO13, PD27  
 LESSA, MM ..... PD4  
 LEVIGARD, RB ..... PO133  
 LEVY, CE ..... AO5, AO25, AO40, PO10,  
 PO33, PO56, PO58, PO63, PO78,  
 PO97, PO110, PO137  
 LIBERATO, FMG ..... PD17, PO31, PO39,  
 PO51, PO52, PO125  
 LIMA, ES ..... AO31, PO9, PO147  
 LIMA, KR ..... PO109  
 LIMA, MFC ..... PO47, PO73, PO74,  
 PO75, PO94, PO103, PO108, PO117  
 LIMA, NTS ..... PO127  
 LIMA, RLLF ..... PO84  
 LLEÓ, MDM ..... AO4  
 LOMAZI, EA ..... AO30, AO34, PD2, PD7,  
 PO2, PO10, PO13, PO19, PO53  
 LOPES, CMC ..... PO29, PO44  
 LOPES, EM ..... PD13  
 LOPES, MNT ..... PO46  
 LOPES, PSD ..... PD18  
 LOPES, TCR ..... PO73, PO94  
 LUDWIG-NETO, N ..... AO6, PO142  
 LUDWIG NETO, N ..... PD6, PO1, PO30,  
 PO48, PO62, PO150, PO154, PO157  
 LUFT, C ..... AO18

## M

MACHADO, A ..... PO144  
 MACHADO, IP ..... PD26, PO24  
 MACHADO, LNC ..... PO81  
 MACHADO, LR ..... AO32, PO145  
 MACHADO, SH ..... PD18  
 MACHADO JR., A ..... PD31  
 MAGALHÃES, RS ..... AO25, AO25, PD34,  
 PO134  
 MAIA, JMC ..... PO86, PO104  
 MAIA, MA ..... PO104  
 MAIA FILHO, APM ..... PD4  
 MALAGUTI, C ..... PO8  
 MALINI, FBS ..... PD17, PO31, PO52, PO125  
 MANHÃES, GB ..... PO21  
 MANTOVANI, RP ..... AO4  
 MARÇON, TD ..... PO105  
 MARIA, HKS ..... AO11  
 MARIANO, MH ..... PO54, PO80  
 MARINS, KAC ..... PO87  
 MARÓSTICA, PJ ..... PO7, AO42, AO32,  
 AO35, PD18, PO18, PO77, PO136,  
 PO149  
 MARQUES, TP ..... PO61  
 MARSON, FAL ..... AO2, AO10,  
 AO16, AO19, AO28, AO33, AO40,  
 PD7, PD19, PO10, PO11, PO15, PO56,  
 PO63, PO64, PO98, PO137  
 MARSON, FL ..... PO2  
 MARTINS, RB ..... PO155  
 MARTINS, VC ..... PO126  
 MASCARENHAS, E ..... PO5  
 MASSABKI, LHP ..... AO30, PD21, PO13,  
 PO33, PO55, PO118  
 MATTIELLO, R ..... PD32  
 MAUCH, RM ..... AO5, AO40  
 MEIRA, IRC ..... PD31  
 MELO, ACV ..... PO86  
 MELO, KKF ..... PO104  
 MELO, RG ..... PO67  
 MELO FILHO, VM ..... AO21, PO89  
 MELOTTI, P ..... AO4  
 MELOTTI, RCNC ..... PD17, PO31, PO51,  
 PO52, PO125  
 MELQUIADES, H ..... PO8  
 MENDES, MCN ..... PO101

MENDES, PRA ..... PD34, PO134  
 MENDONÇA, CS ..... PD13  
 MENESES, DG ..... PO65  
 MESQUITA, TF ..... PO127  
 MICHELS, MS ..... PO59  
 MICHERINO, BV ..... PO27, PO122  
 MINSKY, RC ..... AO27, PO1  
 MIRANDA, CR ..... PO99  
 MIRANDA, CRD ..... PO96  
 MIYAKAWA, DT ..... PO67  
 MOCELIN, H ..... PD30, PO3  
 MONTE, LJV ..... PD16, PO85, PO148,  
 PO151  
 MORAIS, MSC ..... PO135  
 MORAIS, RCP ..... PO135  
 MORAU, SAC ..... PO39  
 MORCILLO, AM ..... AO33, PO56  
 MOREIRA, EAM ..... AO6  
 MOREIRA, EM ..... PO142  
 MOREIRA, MESA ..... AO37, PO45, PO153  
 MOTA, CSBA ..... AO38, PO72  
 MOTA, LR ..... AO29, PD20, PO84  
 MOTA, MAG ..... AO39, PO12  
 MOTTER, G ..... PD1  
 MOURA, BL ..... AO37, PO153  
 MOURA, KVN ..... PO76  
 MUCHA, FC ..... AO45  
 MUÑOZ, JEV ..... PO18  
 MURATA, JMK ..... PO116, PO123

## N

NABAS, MC ..... PO44  
 NASCIMENTO, CFL ..... PO45, PO153  
 NASCIMENTO, FS ..... PD20, PO57  
 NASCIMENTO, H ..... PO98  
 NASCIMENTO, HC ..... AO33, PO66  
 NASCIMENTO, LSF ..... PD22, PD23  
 NASCIMENTO, PRS ..... PO126  
 NAZARETH, YO ..... PO129  
 NEFFÁ, B ..... AO43  
 NERI, CVO ..... PO105  
 NEVES, MA ..... PD8  
 NEVES, MA ..... PD28, PO67  
 NIMER, VDMZ ..... PO99  
 NOGUEIRA, RJN ..... PO33  
 NOGUEIRA JÚNIOR, JS ..... AO33, PO10  
 NÚCLEO NOVAS MEDICAÇÕES E NEB-  
 ULIZADORES - GRUPO BRASILEIRO  
 DE ESTUDOS EM FIBROSE CÍSTICA  
 PO36

## O

OLIVEIRA, LA ..... PO14  
 OLIVEIRA, LC ..... PD3, PO128  
 OLIVEIRA, LVB ..... PO14  
 OLIVEIRA, ML ..... PO157  
 OLIVEIRA, MM ..... AO12  
 OLIVEIRA, VB PD11, PO69, PO70, PO71  
 OLIVEIRA, VDGSB... PD11, PO69, PO70,  
 PO71  
 OLSEN, LN ..... PO96  
 ONGARATTO, R ..... AO31, PO9  
 ORTIZ, RP ..... PO35

## P

PAGANINI, APS ..... PO128  
 PAIVA, ACG ..... PO95, PO139, PO146  
 PAIVA, CLA ..... PO27, PO42, PO122  
 PAIXÃO, DC ..... AO29  
 PALÁCIOS, S ..... PO93  
 PALMEIRO, JK ..... PO83  
 PALMIERI, JS ..... PO99

PARAZZI, PLF ..... AO41  
 PASCHOAL, IAAO25, PD7, PD34, PO137  
 PASSOS, SB ..... PO76, PO155  
 PATUTTI, FAJ ..... PD33  
 PEDATELLA, FM ..... PO141  
 PÊGO-FERNANDES, PM ..... AO36  
 PEIXOTO, AO AO28, PD19, PO11, PO15,  
 PO63, PO64  
 PENA, AC ..... PD22, PD23  
 PEREIRA, CD ..... AO26, PD12, PO41  
 PEREIRA, IC ..... PO99  
 PEREIRA, MC ..... PD34, PO134  
 PEREIRA, SVN ..... AO16  
 PEREIRA, TFB ..... PD10, PO49  
 PEREIRA, TJO ..... PO36  
 PEREIRA, TS ..... PD33  
 PESSINE, FBT ..... AO2  
 PEZZIN, LS ..... AO31, PO9  
 PHILIPPSEN, DMP ..... PO35, PO147  
 PIACENTINI FILHO, EPD3, PO30, PO48,  
 PO62, PO150, PO154, PO157  
 PICHARSKI, G ..... PD8, PO67  
 PICOLOTTO, MK ..... PO81  
 PILLATTO, GC ..... PO92  
 PIMENTEL, DTP ..... PO37, PO113  
 PINHEIRO, JMF ..... PO86  
 PINHEIRO, MM ..... PO95, PO139, PO146  
 PINHEIRO, RET ..... PO68, PO83, PO132  
 PINHEIRO, VR ..... PO29  
 PINTO, KLL ..... PO148  
 PINTO, LA ..... AO14, AO31, PD15, PD32,  
 PO9, PO18, PO35, PO147  
 PINTO, LLC. PO30, PO48, PO62, PO150,  
 PO154  
 PIRES, DC ..... AO9  
 PIVA, TC ..... AO18  
 PIVETA, CSC ..... PO97, PO110  
 PORTARI, EA ..... PO101  
 PRECYBILOVICZ, AG ..... AO46  
 PROCIANOY, E ..... AO42  
 PROCIANOY, EFA ..... PO145  
 PU, MZMH ..... PD19, PO54, PO80

## Q

QUEIROZ, KCV ..... AO13, PD27  
 QUINTON, PM ..... AO2  
 QUITTNER, AL ..... AO3, AO7

## R

RABELO, PF ..... PD25  
 RACHED, S ..... AO8, AO48  
 RAMOS, JLS ..... PO26  
 RAMOS, MBA ..... PO41  
 RAMOS, RTT ..... PO57  
 REIS, HM ..... PD20, PO84  
 REIS, HMD ..... PO57  
 REIS, NB ..... PO92  
 RENÓ, PF ..... PO95, PO139, PO146  
 RESENDE, LR ..... PO96, PO99  
 REZENDE, ABL ..... AO19  
 REZENDE, ÉRMA ..... PO100  
 RIBEIRO, AF ..... AO10, AO16,  
 AO19, AO28, AO30, AO34, AO40,  
 PD2, PD7, PD19, PD33, PO6, PO10,  
 PO13, PO15, PO19, PO22, PO32,  
 PO33, PO38, PO53, PO54, PO55,  
 PO58, PO63, PO64, PO66, PO78,  
 PO79, PO80, PO98, PO137  
 RIBEIRO, CC PO47, PO73, PO94, PO108  
 RIBEIRO, GCF ..... PO95, PO139, PO146  
 RIBEIRO, HB ..... PO43  
 RIBEIRO, JD ..... AO2, AO9, AO16, AO28,  
 AO30, AO33, AO34, AO40, AO41,  
 PD7, PD19, PO11, PO13, PO15, PO33,

PO56, PO63, PO64, PO66, PO78,  
 PO98, PO137  
 RIBEIRO, MÁGO ..... AO3, AO7, AO11  
 RIBEIRO, PD ..... PO90  
 RIBEIRO, PK ..... AO23  
 RIBEIRO, RP ..... PO96  
 RIBEIRO, YC ..... PO68, PO83, PO132  
 RICACHINEWSKY, CD ..... PD1  
 RIEDI, CA ..... PO25, PO116, PO123  
 RIGO, MM ..... PO18  
 RISPOLI, T ..... PD30  
 RODRIGUES, AV ..... PO109  
 RODRIGUES, BB ..... PO141  
 RODRIGUES, FI ..... AO36, AO44  
 RODRIGUES, GM ..... PD15, PD30, PO3  
 RODRIGUES, JC ..... AO38, PO72  
 RODRIGUES, LC ..... PO96  
 RODRIGUES, LS ..... PO14, PO25  
 RODRIGUES, TW ..... AO32, AO35  
 ROESLER, H ..... AO41  
 ROGIERI, I ..... PO66  
 RONZANI, PFC ..... PO85, PO148  
 ROQUE, AEP ..... PO36  
 ROSA, ABF ..... PO100  
 ROSA, CL ..... PO130  
 ROSA, JS ..... PO142  
 ROSÁRIO FILHO, NA ..... PO14, PO25,  
 PO116, PO123  
 ROSSETTI, MLR ..... PD15  
 ROSSI, CL ..... AO5  
 ROVEDDER, PME ..... PD1, PO7  
 ROZOV, T ..... AO3, AO7

## S

SÁ, GRS ..... PO27, PO42, PO122  
 SAD, IR ..... PO46  
 SADIGURSCHI, G ..... PO42  
 SALES, A ..... PO5  
 SALGADO, AD ..... PO27, PO122  
 SALGE, AKM ..... PO102  
 SALGUEIRO JÚNIOR, SE ..... PO75, PO103  
 SAMANO, MN ..... PO23  
 SANDRI, A ..... AO4  
 SANDY, NS ..... PO13  
 SANSEVERINO, MTV PO3, PO59, PO77,  
 PO149  
 SANSEVERINO, PB PO59, PO77, PO149  
 SANTANA, MA ..... PD9, PO40, PO138,  
 PO143, PO144  
 SANTANA, MAP ..... AO11  
 SANTANA, NN ..... AO26, AO39, PD12,  
 PO12, PO41, PO91  
 SANTO, CAFE ..... AO20  
 SANTOS, AT ..... AO36  
 SANTOS, BB ..... PD29  
 SANTOS, BW ..... PD6, PO93  
 SANTOS, FR ..... PO65  
 SANTOS, LC PO47, PO73, PO94, PO108  
 SANTOS, LP ..... PO136, PO145  
 SANTOS, MAS ..... AO21  
 SANTOS, MFC ..... PO22  
 SANTOS, MLS ..... PO120  
 SANTOS, NFN ..... AO25  
 SANTOS, SCVO ..... PO29  
 SANTOS, YQ ..... AO20  
 SANTUZZI, CH ..... PO39  
 SARAIVA, LM ..... PO88  
 SARAIVA, MC ..... PO6  
 SASAKI, FMP ..... AO15  
 SAWAMURA, M ..... AO48  
 SAWAMURA, R ..... AO23, PD24, PO21,  
 PO28  
 SCALCO, JC ..... AO27, AO45, PO1, PO16  
 SCHEIBE, S ..... PO17, PO93  
 SCHIVINSKI, CIS ..... AO27, AO41, AO45,

AO47, PO1, PO16, PO93  
 SCHIWE, D ..... AO1, AO18, AO24  
 SCHMIDT, C ..... PO7  
 SCHNITZLER, MQ ..... PO25  
 SCHOELLER, SD ..... PO135  
 SCHRODER, V ..... PO136, PO145  
 SCORTEGAGNA, LCR ..... AO22  
 SCOTTA, MC ..... AO31  
 SERRANO, TR ..... PD15, PO3, PO18  
 SERVIDONI, MF ..... AO19, PO2  
 SERVIDONI, MFCP..AO11, AO34, PO55,  
 PO58, PO78, PO118  
 SIEBERT, M ..... PO59  
 SIGNORETTO, C ..... AO4  
 SILLOS, MD ..... PO37, PO113, PO152  
 SILVA, AP ..... PD26, PO24  
 SILVA, C ..... PO97, PO110  
 SILVA, CC ..... PD35, PO43, PO109  
 SILVA, CDA ..... AO39, PO12  
 SILVA, CFF ..... PO152, PO152, PO156  
 SILVA, CLS ..... PO155  
 SILVA, CM ..... PO117  
 SILVA, CMR ..... PO116, PO123  
 SILVA, CVA ..... PD14  
 SILVA, JLL ..... PO111  
 SILVA, JM ..... PO34  
 SILVA, MJ ..... PD20, PO57, PO84  
 SILVA, MTN ..... AO3, AO5, AO7, AO9  
 SILVA, PHA ..... PD26, PO24  
 SILVA, PK ..... PO47, PO73, PO94, PO108  
 SILVA, RS ..... PO36  
 SILVA, SS ..... PO113  
 SILVA, TLR ..... PO128  
 SILVA FILHO, LVRF . AO38, PD10, PO49,  
 PO72  
 SILVESTRE, M ..... PO102  
 SIMON, MISS ..... AO32, AO35, PD1  
 SIQUEIRA, KM ..... PO102  
 SIXEL, BS ..... PO41  
 SOARES, GAM ..... PO91  
 SOARES, V ..... PD26, PO24  
 SORTE, NB ..... AO29  
 SOUSA, AL ..... PO103  
 SOUSA, APO ..... PO156

SOUSA, MACA ..... PD9, PO40  
 SOUSA, MC ..... PO102  
 SOUSA, MIL ..... AO11  
 SOUSA, TO ..... PD32  
 SOUSA, VA ..... PO138  
 SOUZA, BBD ..... AO12  
 SOUZA, EL ... AO29, PD20, PO84, PO89  
 SOUZA, ELS ..... AO21, PD4, PO57  
 SOUZA, LPS ..... PO61  
 SOUZA, PC ..... AO9  
 SOUZA, TAC ..... PO61  
 SOUZA, TH ..... AO28, PO11, PO64  
 SOUZA, TMO ..... PD4  
 SPIEGEL, CN ..... PO129  
 STEFANO, MA ..... PD2, PO53  
 STELMACH, R ..... AO8, AO44, AO48  
 STRAPASSON, JF ... PO68, PO83, PO132  
 SUZUKI, SS.. PO20, PO38, PO55, PO58,  
 PO118

## T

TABOADA, MIS ..... PD14  
 TAFFAREL, C ..... PO7  
 TANNURI, AEG ..... PO107  
 TAULOIS, MM ..... PO4, PO133  
 TÁVORA, HTO ..... PO151  
 TEIXEIRA, RH ..... AO8  
 TEIXEIRA, RHOB ..... PO23  
 TELES, GA ..... AO44  
 TODESCHINI, L ..... PO17  
 TOGNI, RCS ..... PO38  
 TOLAINI, D ..... PO152  
 TOMIO, C ..... AO6, PO142  
 TORALLES, MBP ..... PO84  
 TORO, AADC ..... PO15  
 TOSTES, LOS ..... PO107  
 TRINDADE, MA ..... PO131  
 TRINDADE, MAD ..... PO126

## U

ULFELDT, KC ..... PD17

## V

VALADÃO, MCS ..... AO31  
 VARGAS, CP ..... PO135  
 VASCO, JFM ..... PO14, PO25  
 VASQUES, ACJ ..... PO32, PO79  
 VECINA, MVA ..... PO106  
 VENÂNCIO, PEM ..... PO24  
 VENÂNCIO, TT ..... PO124  
 VENDRUSCULO, FM..AO13, AO24, PD5  
 VENTO, DA ..... PD26  
 VENTURATO, RCJ ..... PO50  
 VERAS, TFVS ..... PO112  
 VERGARA, AA ..... PD22, PD23, PD27,  
 PO121  
 VIANNA, MLGS ..... AO46, AO46, PD25,  
 PO92  
 VIDAL, PR ..... PO26  
 VIEGAS, FCS ..... PD23  
 VIEIRA, FR ..... PO99, PO119  
 VIEIRA, LP ..... PO23  
 VIEIRA, MIR ..... PO90  
 VINHAL, LB ..... AO20

## W

WAMOSY, RMGAO27, AO41, AO47, PO1  
 WEBER, KB ..... PO35, PO147

## Y

YAMADA, RM ..... AO30, PO32, PO79  
 YAMAMOTO, FW ..... PO107

## Z

ZAMARIOLA, J ..... AO34  
 ZAMBERLAN, S ..... PD29  
 ZANCHIN, M ..... PO111  
 ZANINI, LM ..... AO23  
 ZUCCHETTI, M ..... PO141  
 ZUCCHETTO, MA ..... PO135

# Estaduais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia

## ASSOCIAÇÃO ALAGOANA DE DOENÇAS DO TÓRAX

Presidente: Tadeu Peixoto Lopes  
Secretário: Artur Gomes Neto  
Endereço: Rua Professor José Silveira Camerino, n. 1085/ Sala 501, Pinheiro,  
CEP: 57057-250- Maceió – AL  
Telefone: (82) 30321967  
E-mail: sociedadealagoana.dt@gmail.com  
tadeupl@hotmail.com

## ASSOCIAÇÃO CATARINENSE DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA (ACAPTI)

Presidente: Antônio César Cavallazzi  
Secretário: Adilson Medeiros dos Santos  
Endereço: Rodovia SC, 401 Km 4 – 3854 - Saco Grande  
CEP: 88.032 - 005 - Florianópolis – SC  
Telefone: (48)32310314  
E-mail: acapti@acapti.org.br  
acavallazzi@uol.com.br  
Site: www.acapti.org.br

## ASSOCIAÇÃO DE PNEUMOLOGIA E CIRURGIA TORÁCICA DO RIO GRANDE DO NORTE

Presidente: Paulo Roberto de Albuquerque  
Secretária: Suzianne Ruth Hosannah de Lima Pinto  
Endereço: Av. Campos Sales, 762 - Tirol  
CEP: 59.020-300 - Natal – RN  
Telefone: (84)32010367 – (84)999822853  
E-mail: paulo213@uol.com.br

## ASSOCIAÇÃO MARANHENSE DE PNEUMOLOGIA E CIRURGIA TORÁCICA

Presidente: Maria do Rosario da Silva Ramos Costa  
Secretário: João Batista de Sá Filho  
Endereço: Travessa do Pimenta, 46 - Olho D'Água  
CEP: 65.065-340 - São Luís – MA  
Telefone: (98) 32486379/21091295/(98)999736600  
E-mail: rrcosta2904@gmail.com

## ASSOCIAÇÃO PARAENSE DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

Presidente: José Tadeu Colares Monteiro  
Secretária: Lilian França dos Santos Monteiro Pereira  
Endereço: Passagem Bolonha, 134, Bairro Nazaré  
CEP: 66053-060 - Belém – PA  
Telefone: (91)989346998  
E-mail: spapnt@gmail.com  
tadeucolares@hotmail.com

## ASSOCIAÇÃO PIAUIENSE DE PNEUMOLOGIA E CIRURGIA TORÁCICA

Presidente: Braulio Dyego Martins Vieira  
Secretária: Tatiana Santos Malheiros Nunes  
Endereço: Avenida Jose dos Santos e Silva, 1903  
Núcleo de Cirurgia Torácica  
CEP: 64001-300 - Teresina – PI  
Telefone: (86)32215068/(86)999306664  
E-mail: brauliodyego@gmail.com

## SOCIEDADE AMAZONENSE DE PNEUMOLOGIA E CIRURGIA TORÁCICA

Presidente: José Correa Lima Netto  
Secretário: Evandro de Azevedo Martins  
Endereço: Av. Joaquim Nabuco, 1359 Centro - Hospital Beneficente Portuguesa - Setor Cirurgia Torácica  
CEP: 69020030 - Manaus – AM  
Telefone: (92) 3234-6334  
E-mail: aapctmanaus@gmail.com  
limanetto@msn.com

## SOCIEDADE BRASILENSE DE DOENÇAS TORÁCICAS

Presidente: Jefferson Fontinele e Silva  
Secretária: Licia Zanol Lorencini Stanzani  
Endereço: Setor de Clubes Sul, Trecho 3, Conj. 6  
CEP: 70.200-003 - Brasília – DF  
Tel/fax: (61) 3245-8001  
E-mail: sbdt@ambr.org.br;  
jeffersonfontinele@hotmail.com

## SOCIEDADE CEARENSE DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

Presidente: Mara Rúbia Fernandes de Figueiredo  
Secretário: Thiago de Oliveira Mendonça  
Endereço: Av. Dom Luis, 300, sala 1122, Aldeota  
CEP: 60160-230 - Fortaleza – CE  
Telefone: (85) 3087-6261 - 3092-0401  
E-mail: assessoria@scpt.org.br  
Site: www.scpt.org.br

## SOCIEDADE DE PNEUMOLOGIA DA BAHIA

Presidente: Guilherme Sôstenes Costa Montal  
Secretária: Isabella Oliveira Paixão de Araújo  
Endereço: ABM - Rua Baependi, 162 Sala 03, Terreo- Ondina  
CEP: 40170-070 - Salvador – BA  
Tel/fax: (71) 33326844  
E-mail: pneumoba@gmail.com - spba@outlook.com.br

## SOCIEDADE DE PNEUMOLOGIA DO ESPÍRITO SANTO

Presidente: Rafael de Castro Martins  
Secretária: Karina Tavares Oliveira  
Endereço: Rua Eurico de Aguiar, 130, Sala 514 Ed. Blue Chip - Praia do Campo  
CEP: 29.055-280 - Vitória – ES  
Telefone: (27) 3345-0564 - (27)999826598  
E-mail: rafaelcastrmartins@gmail.com

## SOCIEDADE DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA DO MATO GROSSO

Presidente: Carlos Fernando Gossin Garcia  
Secretária: Karla de Moura Carlos  
Endereço: Av. Miguel Sutil, n. 8000, Edf. Santa Rosa Tower, sala 1207  
CEP: 78040-400- Cuiabá – MT  
Telefone: (65)999681445  
E-mail: cfigarcia@yahoo.com.br

## SOCIEDADE DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA DO MATO GROSSO DO SUL

Presidente: Henrique Ferreira de Brito  
Secretário: Luiz Armando Pereira Patusco  
Endereço: Rua 15 de novembro, 2552 - Edifício One Offices, Sala 901  
CEP: 79020-300- Campo Grande - MS  
Telefone: (67)981628382  
E-mail: hfbrito\_med35@hotmail.com

## SOCIEDADE DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO

Presidente: Rogério Lopes Rufino Alves  
Secretário: Alexandre Ciminelli Malizia  
Endereço: Largo do Machado, 21 - GR. 08 - sala 914 - Catete  
CEP: 22221-020 - Rio de Janeiro – RJ  
Tel/fax: (21) 3852-3677  
E-mail: sopterj@sopterj.com.br  
Site: www.sopterj.com.br

## SOCIEDADE DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA DO RIO GRANDE DO SUL

Presidente: Adalberto Sperb Rubim  
Vice: Gustavo Chalkin  
Endereço: Av. Ipiranga, 5.311, sala 403  
CEP: 90.610-001 - Porto Alegre – RS  
Telefone: (51) 3384-2889  
E-mail: spt.rs.secretaria@gmail.com  
Site: www.sptrs.org.br

## SOCIEDADE GOIANA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

Presidente: Karla Cristina de Moraes Arantes Curado  
Secretária: Roseliane de Souza Araújo  
Endereço: Galeria Pátio 22 - Rua 22 n. 69, Sala 17 – Setor Oeste  
CEP: 74.120-130 - Goiânia – GO  
Telefone: (62)3251-1202 / (62) 3214-1010  
E-mail: sgpt2007@gmail.com  
karlacurado1@hotmail.com

## SOCIEDADE MINEIRA DE PNEUMOLOGIA E CIRURGIA TORÁCICA

Presidente: Rodrigo Luis Barbosa Lima  
Secretário: Leonardo Brant Rodrigues  
Endereço: Av. João Pinheiro, 161 - sala 203 - Centro  
CEP: 30.130-180 - Belo Horizonte – MG  
Tel/fax: (31) 3213-3197 -  
E-mail: smcpct@smcpct.org.br  
Site: www.smpct.org.br

## SOCIEDADE PARAIBANA DE TISIOLOGIA E PNEUMOLOGIA

Presidente: Maria Enedina Claudino Aquino Scuarzialupi  
Secretária: Gerlânia Simplício Sousa  
Endereço: Rua José Florentino Jr. 333– Tambauzinho  
CEP: 58042-040 – João Pessoa – PB  
Telefone: (83)38863700  
E-mail: enedinapneumo@enedinapneumo.com

## SOCIEDADE PARANAENSE DE PNEUMOLOGIA E DOENÇAS TORÁCICAS

Presidente: Irinei Melek  
Secretária Geral: Áquila Andrade Carneiro  
Endereço: Av. Sete de Setembro, 5402 - Conj. 105, 10º andar Batel  
CEP: 80240-000 - Curitiba – PR  
Tel/fax: (41) 3342-8889  
E-mail: contato@pneumopr.org.br  
Site: www.pneumopr.org.br

## SOCIEDADE PAULISTA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

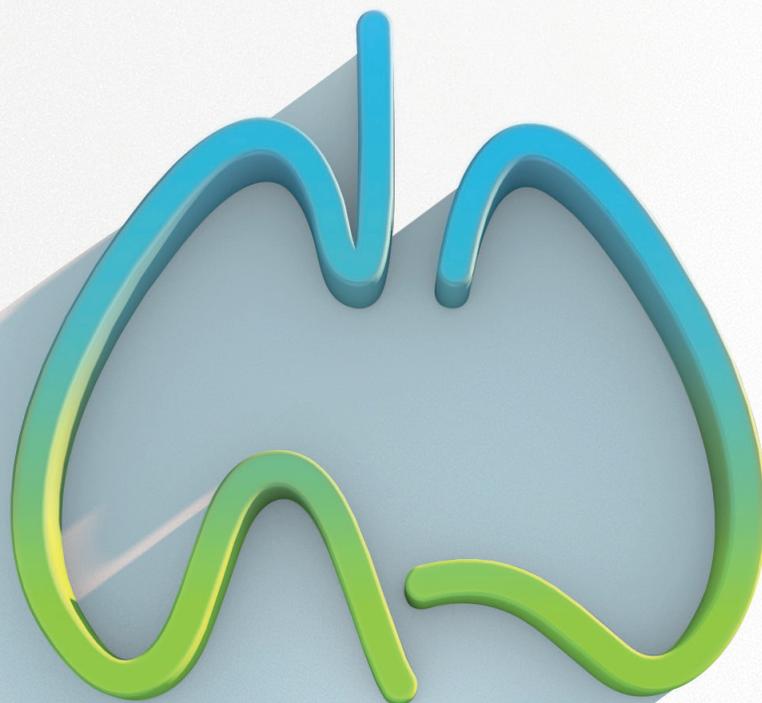
Presidente: Roberto Rodrigues Junior  
Secretária: William Salibe Filho  
Endereço: Rua Machado Bittencourt, 205, 8º andar, conj. 83 - Vila Clementino  
CEP: 04.044-000 São Paulo – SP  
Telefone: 0800 17 1618  
E-mail: sppt@sppt.org.br  
Site: www.sppt.org.br

## SOCIEDADE PERNAMBUCANA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

Presidente: Adriana Vellozo Gonçalves  
Secretária: Danielle Cristina Silva Climaco  
Endereço: Rua João Eugênio de Lima, 235, Boa Viagem  
CEP: 51030-360 - Recife – PE  
Tel/fax: (81)988817435  
E-mail: pneumopernambuco@gmail.com  
adrianavelozo@hotmail.com

## SOCIEDADE SERGIPANA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

Presidente: Anaelze Siqueira Tavares Tojal  
Secretário: Ostílio Fonseca do Vale  
Endereço: Av. Gonçalo Prado Rollemberg, 211, Sala 11 Bairro São José  
CEP: 49050-370- Aracaju - SE  
Telefone: (79) 21071412 - (79)999780042  
E-mail: anaelze.tojal@gmail.com



**XX CURSO NACIONAL DE  
ATUALIZAÇÃO EM  
PNEUMOLOGIA**

25 A 27 DE ABRIL DE 2019

**II CURSO NACIONAL  
DE ATUALIZAÇÃO EM  
PNEUMOPEDIATRIA**

26 E 27 DE ABRIL DE 2019

WINDSOR BARRA / BARRA DA TIJUCA  
RIO DE JANEIRO / RJ

EVENTO MULTIPROFISSIONAL



**XII CONGRESSO  
BRASILEIRO DE ASMA**

---

**VIII CONGRESSO BRASILEIRO  
DE DPOC E TABAGISMO**

---

**XVIII CONGRESSO NORTE E NORDESTE  
DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA**

**14 A 16 DE AGOSTO DE 2019**  
CENTRO DE CONVENÇÕES DE JOÃO PESSOA/PB