Resumos

Temas Livres

Triagem Neonatal

TL001 PROGRAMA DE TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA DE MINAS GERAIS (PETN-FC): ASPECTOS CLÍNICOS E LABORATORIAISREIS, F.¹; MELO, S.O.¹; VERGARA, A.A.¹¹CENTRO GERAL DE PEDIATRIA – SERVIÇO DE FIBROSE CÍSTICA

O PETN-FC em teve início em 01/07/03. Até 30/04/05, foram triados 455.755 RNs e identificados 53 fibrocísticos (incidência de 1/9.115). **Objetivo:** Analisar evolução clínica e laboratorial de crianças diagnosticadas pelo programa. **Métodos:** Foram analisados dados de 30 crianças diagnosticadas entre 01/07/03 a 30/04/04: **diagnóstico:** peso nascimento (PN), presença íleo meconial (IM), idade do diagnóstico, valores de IRT, testes do suor, peso e estatura diagnóstico, edema, hipoalbuminemia (HA), anemia, insuficiência pancreática (IP), escore de Schwachmann (ES); **aos 6 e 12 meses:** peso e estatura, ES, dados de internação, infecção por *P. aeruginosa* (PA) e número de óbitos. **Resultados:** **diagnóstico:** 24/30 (80%) PN > 2.500g, 3/30 (10%) IM. A idade média ao diagnóstico foi de 51,4 dias, sendo que os valores médios de IRT foram de 192ng/ml e 179ng/ml. Todos os testes do suor tiveram cloro acima de 90mmol/l. O peso médio ao diagnóstico foi de 3.808g. A anemia (Hg < 10g/dl) esteve presente em 50% dos pacientes e a HA (< 3g/dl) em 60% das crianças. 23,3% apresentaram edema e HA severa (< 2,1g/dl), 79,4% com IP e a média do ES foi de 86,7. **6 e 12 meses:** O peso médio foi de 6.479g e 8.872g e as estaturas médias foram de 64cm and 73cm, com 6 e 12 meses. O ES médios foram 86,5 and 85,1. O número total de internações foi 31. 7/30 (23,3%) pacientes necessitaram de admissões em UTI. 8/30 (26,6%) pacientes tiveram infecções por PA, sendo que um paciente tornou-se colonizado crônico pela bactéria (três culturas positivas em 6 meses). Um paciente foi ao óbito devido a septicemia por PA (foco cutâneo) e desnutrição grave. **Conclusão:** O programa de triagem neonatal para FC em Minas Gerais identificou 23,3% dos pacientes com manifestações graves da doença já no diagnóstico. Centro Geral de Pediatria/Fhemig e NUPAD-UFMG

TL002 AVALIAÇÃO DA TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DE SANTA CATARINAHONORIO, L.F.O.¹; LUDWIG NETO, N.²; BARBOSA, E.³; PERIN, N.⁴; GASTALDI, L.A.⁴; FERREIRA, J.E.⁴; MARQUES, C.⁵; VELASCO, T.S.A.⁶; WAYHS, M.L.C.⁷; CARGNIN, Z.⁸; MOURA, L.⁸; LIMA, A.L.⁹; RUHLAND, L.¹⁰; VIEIRA, I.E.N.¹⁰; SARAIVA, L.M.¹¹; CARBONARI, M.A.D.¹²; ROSA, F.M.¹

¹HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – PEDIATRIA; ²HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – FIBROSE CÍSTICA; ³HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – SERVIÇO DE NUTRIÇÃO; ⁴HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – GASTROENTEROLOGIA; ⁵HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – PNEUMOLOGIA; ⁶HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO; ⁷HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – NUTROLOGIA; ⁸HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – FISIOTERAPIA; ⁹UNIVALI – PSICOLOGIA; ¹⁰LABORATÓRIO CENTRAL DE SANTA CATARINA – TRIAGEM NEONATAL; ¹¹HOSPITAL INFANTIL – PSICOLOGIA; ¹²HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO – TRIAGEM NEONATAL

Objetivo: Avaliar a triagem neonatal e os casos diagnosticados para Fibrose Cística (FC) no Estado de Santa Catarina. **Método:** Foi realizado um estudo descritivo para avaliar a triagem neonatal para FC em SC de outubro de 2000 a dezembro de 2005. A dosagem da tripsina imunoreativa (IRT) foi realizada entre o 4º e 7º dia de vida. Crianças com IRT > 70ng/ml foram convocadas para uma 2ª amostra até o 30º dia de vida. Os casos em que a 2ª amostra de IRT foi superior a 70ng/ml, foram encaminhados para avaliação e realização de 3 amostras de teste do suor. Os casos com Cloro no suor ≥ 60meq/l foram considerados positivos. **Resultados:** Foram triadas 386.183 crianças. A 1ª amostra de IRT foi alterada em 3902 crianças (1%) e a 2ª amostra em 181 (0,05%), sendo diagnosticado 44 casos (incidência de 1:8776). Todos eram da raça branca, 47,7% do sexo feminino e 52,4% masculino, 11 homocigotos para a mutação Δ508 e 14 heterocigotos. Íleo meconial ocorreu em 15,9%. Das 34 crianças que acompanharam no serviço, o tempo médio do diagnóstico foi de 64 dias e, no momento do diagnóstico, 13 tiveram cultura de orofaringe positiva para *Staphylococcus aureus*, 3 para *Pseudomonas aeruginosa* e 18 culturas negativas; 13 eram eutróficas, 10 com desnutrição energético-proteica (DEP) tipo I, 8 DEPII e 3 DEPIII; 25 apresentavam esteatorréia. Ocorreram 4 óbitos. **Conclusão:** A triagem neonatal para FC permitiu o diagnóstico precoce e um maior número de diagnosticados, possibilitando melhora no estado nutricional, além da identificação e tratamento precoce das manifestações clínicas e eventuais complicações da doença.

Genética

TL003 ASSOCIAÇÃO DA DETECÇÃO DE SEIS MUTAÇÕES NO GENE *CFTR* E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS EM PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA DA REGIÃO DE CAMPINASCORREIA, C.A.A.¹; BONADIA, L.C.²; ARRUDA, L.V.²; POLLICE, E.L.²; BARTH, L.R.³; RIBEIRO, A.F.⁴; RIBEIRO, J.D.⁴

¹UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS – DEPARTAMENTO DE GENÉTICA MÉDICA; ²UNICAMP – DEPTO DE GENÉTICA MÉDICA; ³UNICAMP – DEPTO DE PEDIATRIA; ⁴UNICAMP – PEDIATRIA

O gene responsável pela doença foi localizado no cromossomo 7, com 27 exons, e é denominado *CFTR* ("Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Gene"). Mais de 1.200

mutações já foram descritas, a mais freqüente, a DF508, é caracterizada como uma deleção de três pares de bases o que leva a perda do aminoácido fenilalanina na posição 508 da proteína CFTR. Esta proteína forma um canal para o transporte dos íons cloro e o seu defeito básico está associado com a diminuição da condução deste íon. O objetivo deste trabalho foi correlacionar o fenótipo com 6 mutações da doença. A detecção das mutações foi feita através da Reação em Cadeia da Polimerase (PCR) seguida, em alguns casos, de digestão enzimática específica. As mutações analisadas foram: DF508, G542X, G551D, R553X, R1162X e N1303K. A correlação do quadro clínico e a apresentação da doença foram analisadas através da avaliação das manifestações respiratória e digestiva além da realização do escore de Shwachman, que avalia o estado geral dos indivíduos. De nossos 70 pacientes estudados somente oito não apresentaram manifestação digestiva da doença e em somente 52 deles foi possível realizar o escore de Shwachman. Destes, encontramos que 42,3% tiveram um escore classificado como baixo, 32,7 tiveram um moderado e 25% um grave. A mutação DF508 foi encontrada em 50% dos 140 alelos analisados. A freqüência das outras mutações encontrada foi: G542X (4,29%), R1162X (2,14%), N1303K (1,43%) e R553X (0,71%) e G551D (0%). Em somente 25,71% dos cromossomos não foi possível determinar a mutação presente. Na relação entre o escore de Shwachman e a mutação DF508, os pacientes DF508/DF508 tiveram, em sua maioria, escore classificado como leve e moderado; e em nossa amostra total o escore de Shwachman tendeu a leve. Dos 70 indivíduos analisados apenas oito não possuíam manifestação digestiva, sendo que dentre esses nenhum era portador da mutação DF508 em homocigose. CNPq

Respiratório

TL004 EPIDEMIOLOGIA MOLECULAR E DISTRIBUIÇÃO DE POSSÍVEIS FATORES DE VIRULÊNCIA DE *S. MALTOPHILIA* E *A. XYLOSOXIDANS* ISOLADOS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICAAZZUZ, A.C.G.S.¹; FONGARO, G.F.²; MARTINS, K.M.²; RODRIGUES, J.C.²; SILVA FILHO, L.V.F.²; GARCIA, D.O.¹

¹INSTITUTO ADOLFO LUTZ – SEÇÃO DE BACTERIOLOGIA; ²INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP – UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Introdução: *S. maltophilia* e *A. xylosoxidans* são patógenos oportunistas cuja prevalência em pacientes FC tem aumentado nos últimos anos. **Objetivo:** Analisar a epidemiologia desses microrganismos e a distribuição da resistência e possíveis fatores de virulência. **Métodos:** Foram coletadas 415 amostras do trato respiratório de 111 pacientes FC, e os microrganismos isolados, identificados por métodos fenotípicos e submetidos a testes de sensibilidade e produção de elastase. Proteínas totais de *S. maltophilia* foram submetidas a reações de Western-blotting com soro de coelho anti SMF-1 e a plina purificada SMF-1 com soros de pacientes colonizados por *S. maltophilia*. PFGE foi realizada utilizando *XbaI* para a digestão do DNA total. **Resultados:** Foram isoladas 282 *P. aeruginosa*, 30 *B. cepacia*, 22 *S. maltophilia*, e 17 *A. xylosoxidans* que apresentou alta sensibilidade ao sulfazotrim e ciprofloxacina. *S. maltophilia* apresentou 90,9% de sensibilidade a levofloxacina e 95,4% ao sulfazotrim. Soros de pacientes reconheceram SMF-1 e em todas as amostras proteicas de *S. maltophilia* o antissoro anti SMF-1 reconheceu uma proteína de 17kDa. Produção de elastase em 14/22 *S. maltophilia* foi maior a 30°C. Houve grande diversidade de *S. maltophilia* entre os pacientes, mas o mesmo clone permaneceu colonizando alguns pacientes. Alguns clones de *A. xylosoxidans* foram encontrados em diferentes pacientes. **Conclusões:** O mesmo clone de *S. maltophilia* e *A. xylosoxidans* permaneceu colonizando o trato respiratório, e uma possível transmissão cruzada ocorreu entre pacientes colonizados com *A. xylosoxidans*. Elastase e produção de SMF-1 por *S. maltophilia* podem indicar predileção pelo trato respiratório. FAPESP 02/13111-0

TL005 ANÁLISE DAS CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS E GENOTÍPICAS DE PSEUDOMONAS AERUGINOSA ISOLADAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICACHIBA, S.M.¹; VAZ, T.M.I.²; IRINO, K.²; MACHADO, A.M.O.³; WECKX, L.Y.⁴; GOMES, C.E.T.¹

¹UNIFESP – PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²INSTITUTO ADOLFO LUTZ – SEÇÃO DE BACTERIOLOGIA; ³UNIFESP – LABORATÓRIO CENTRAL; ⁴UNIFESP – EPM – PEDIATRIA

Introdução: Na fibrose cística a doença pulmonar representa a principal causa de morbidade e mortalidade. Caracteriza-se pelo comprometimento progressivo dos pulmões por infecções respiratórias crônicas e a principal bactéria é a *P. aeruginosa*. **Objetivos:** determinar o perfil de sensibilidade antimicrobiana; os sorotipos e as características genéticas por meio da ribotipagem das cepas de *P. aeruginosa*. **Métodos:** Analisaram-se 148 cepas de *P. aeruginosa*, isoladas de 27 pacientes fibrocísticos, acompanhados entre setembro/1999 a fevereiro/2002 na UNIFESP. Coletaram-se amostras de secreções respiratórias (escarro, orofaringe, lavado broncoalveolar) ou lavado gástrico de pacientes em consultas ambulatoriais e/ou internados. O perfil de sensibilidade aos agentes antimicrobianos foi determinado pelo método da difusão em disco e testado para amicacina, cefepime, ceftazidima, ciprofloxacina, gentamicina, imipenem, meropenem, piperacilina/tazobactam, polimixina e ticarcilina. Para a caracterização dos sorotipos foram utilizados 17 anti-soros somáticos específicos. A característica genética foi determinada pela ribotipagem. Consideraram-se o número de consultas ambulatoriais e o tempo de internação em comum entre os pacientes. **Resultados:** mais de 80% das cepas de *P. aeruginosa* foram sensíveis aos dez antimicrobianos. Não se observou diferença significativa no perfil de sensibilidade entre cepas não mucóides (NM e mu-

cóides (M), exceto para gentamicina. A resistência à gentamicina, entre as cepas de *P. aeruginosa* NM e M, foi de 35,4% e 14,8%, respectivamente ($p = 0,006$). Entre as 148 cepas, 57,4% foram tipáveis, 25,7% poliaaglutinantes, 10,8% não tipáveis e 6,1% rugosas. Entre as cepas tipáveis, foram identificados nove sorotipos, sendo mais frequente o sorotipo O6 (47,1%), seguido dos sorotipos O1 (21,2%), O5 (15,3%), O11 (7,0%). As 148 cepas de *P. aeruginosa* foram classificadas em 23 ribotipos diferentes (R1 a R23). Observaram-se diferentes pacientes colonizados por cepas pertencentes ao mesmo ribotipo. Nenhum dos pacientes com interações em dias coincidentes apresentou *P. aeruginosa* com ribotipos iguais. Alguns pacientes com os mesmos ribotipos tiveram várias consultas em dias comuns, enquanto outros nunca se encontraram. **Conclusão:** As cepas de *P. aeruginosa* NM e M apresentaram-se sensíveis aos antibióticos usados frequentemente no tratamento dos pacientes fibroticos. Verificou-se um percentual mais elevado de cepas resistentes à gentamicina (27,89%) e com maior frequência nas cepas não mucóides. Entre as cepas isoladas, 57,4% foram tipáveis. Os sorotipos mais frequentes foram O6, O1, O5 e O11. Em 54% dos pacientes manteve-se a colonização por uma única cepa de *P. aeruginosa* no período do estudo. Os dados deste trabalho não evidenciaram, claramente infecção cruzada pela *P. aeruginosa* entre os pacientes acompanhados. Se houve infecção, ocorreu em taxas baixas.

TL006 A ASSOCIAÇÃO DE CULTURA, PCR E SOROLOGIA AUMENTA O DIAGNÓSTICO DE INFECÇÕES POR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA* EM FIBROSE CÍSTICA

SILVA FILHO, L.V.F.¹; TATENO, A.F.²; MARTINS, K.M.¹; AZZUZ, A.C.G.S.³; GARCIA, D.O.³; HAUG, M.⁴; RODRIGUES, J.C.¹; DORING, G.⁴

¹INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²INSTITUTO DE MEDICINA TROPICAL DE SÃO PAULO - LABORATÓRIO DE VIROLOGIA; ³INSTITUTO ADOLFO LUTZ - SEÇÃO DE BACTERIOLOGIA; ⁴UNIVERSITÄTSKLINIKUM TÜBINGEN - INSTITUTE OF MEDICAL MICROBIOLOGY AND HYGIENE

Objetivos: O diagnóstico microbiológico clássico (cultura) de infecção respiratória por *P. aeruginosa* pode resultar em falsos negativos em crianças com fibrose cística (FC). Avaliamos o valor diagnóstico dos métodos de reação em cadeia da polimerase (PCR) e sorologia. **Métodos:** Swabs de orofaringe, escarro e amostras de sangue foram colhidas de 87 pacientes com FC. As amostras de orofaringe foram mantidas em meio de transporte e as de escarro diluídas em PBS e homogeneizadas com vortex até o cultivo em meios seletivos, utilizando métodos de rotina. PCR foi realizada para amplificar um fragmento de 520 pb do gene *algD* manose desidrogenase de *P. aeruginosa*. Anticorpos anti-*P. aeruginosa* foram avaliados através de ELISA para os antígenos proteinase alcalina (PA), elastase (ELA) e exotoxina A (ExoA). **Resultados:** Em 42 pacientes sem produção de escarro (mediana de idade: 5,5 anos), a sorologia, cultura e PCR resultaram positivos em 33%, 36% e 50%, respectivamente. A combinação de cultura e PCR detectou *P. aeruginosa* em 60% dos pacientes, enquanto a combinação dos 3 métodos revelou positivos 62% dos pacientes. *P. aeruginosa* foi diagnosticada em 53%, 60% e 71% dos pacientes produtores de escarro (mediana de idade: 12,6 anos) através de sorologia, cultura e PCR, respectivamente. Quando os métodos de cultura e PCR foram combinados, *P. aeruginosa* foi detectável em 71% dos pacientes, enquanto a combinação dos 3 métodos revelou 78% dos pacientes positivos para o patógeno. **Conclusão:** A combinação dos métodos de cultura, sorologia e PCR é útil para definir o status de infecção por *P. aeruginosa* em pacientes com FC.

TL007 EFEITO DA ANTIBIOTICOTERAPIA INTRAVENOSA (AI) EM PARÂMETROS CLÍNICOS E ESPIROMÉTRICOS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC) INFECTADOS POR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*

SANTOS, C.I.S.¹; RIBEIRO, M.A.G.O.²; RIBEIRO, A.F.²; MORENO MORCILLO, A.²; RIBEIRO, J.D.²

¹UNICAMP - FISIOTERAPIA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: A antibioticoterapia intravenosa (AI) em fibroticos com exacerbação pulmonar aguda, tem sido utilizada em centros de referência de todo o mundo. **Objetivos:** Avaliar os efeitos da AI em parâmetros clínicos, espirométricos e nos escores de exacerbação pulmonar aguda em pacientes com FC infectados por *Pseudomonas aeruginosa*. **Métodos:** Estudo clínico, prospectivo, realizado no Hospital Universitário da Unicamp durante o ano de 2005. Todos os pacientes foram submetidos à avaliação clínica, espirometria, Escore de Shwachman (ES), *Cystic Fibrosis Clinical Score* (CFCS) e pontuação da *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF), antes e após internação hospitalar por 15 dias. Todos receberam AI com ceftazidime + amicacina. Oxacilina era acrescentada quando havia associação com *Staphylococcus aureus*. **Resultados:** 21 pacientes (10 masculinos), idade 7-28 anos (16,14 ± 6,36), 10 graves, 9 moderados e 2 leves, pelo escore de Shwachman (ES). Após a espirometria, foi aplicado o *Cystic Fibrosis Clinical Score* (CFCS) e o sistema de pontuação da *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF). Houve melhora significativa dos escores de avaliação CFCS (31,71 ± 6,65 vs 18,81 ± 4; $p < 0,01$) e do CFF (6 ± 1,92 vs 0,48 ± 0,68; $p < 0,01$). Houve redução da frequência respiratória e cardíaca, diminuição do volume de reserva expiratório, aumento da saturação de oxigênio, aumento do peso e de todos os parâmetros espirométricos, embora sem significância estatística. **Conclusão:** A sistematização da AI contribui para melhora clínica e pulmonar de pacientes com FC.

Gastroenterologia/Nutrição/Hepatologia

TL008 NÍVEL SÉRICO DE ÁCIDO HIALURÔNICO NA HEPATOPATIA DA FIBROSE

VIEIRA, S.M.G.¹; ROCHA, R.²; KIELING, C.²; MATTE, U.³; OLIVEIRA, F.S.³; FERREIRA, C.T.²; ANDRADE, E.⁴; ABREU E SILVA, F.⁵; SILVEIRA, T.R.²

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE PEDIATRIA; ²HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PEDIATRIA; ³HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - TERAPIA GÊNICA; ⁴HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA INFANTIL; ⁵HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PNEUMO-PEDIATRIA

Introdução: Em pacientes com doença hepática (DH) crônica, os níveis séricos de ácido hialurônico (AH) refletem fibrogênese hepática. Wyatt et al encontraram nível sérico de AH significativamente mais elevado nos pacientes com DH da Fibrose Cística (DHFC). **Objetivos:** Avaliar o nível sérico de AH em pacientes com FC e estudar sua relação com alterações ultra-
J Bras Pneumol. 2006;32(Supl 1):S 1-S 16

sonográficas. **Pacientes e métodos:** Avaliação prospectiva de 63 pacientes portadores de FC, acompanhados no ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e incluídos 57 pacientes (ambos os sexos, > 3 anos). Todos caucásios, média de idade = 10,2 ± 4,9 anos. Avaliações: clínica e laboratorial (bioquímica hepática, fator V e INR, colesterol total, glicose; hemograma completo). Amostra de sangue para dosagem sérica de AH foi estocada a -20°C. A ultra-sonografia (US) foi realizada ou supervisionada por único profissional (referência: *Charing Cross Hospital* e *Royal Brompton Hospital*). Os pacientes foram classificados em: grupo 1 (G1) - sem DH: escore = 3; grupo 2 (G2) - DH moderada: escore 4-6; grupo 3 (G3) - DH grave: escore 7-9. A dosagem do ácido hialurônico foi realizada utilizando o *hyaluronic acid test kit* (Corgenix Medical Corporation®). O soro de 23 crianças > 2 anos, saudáveis, serviram como controle. As análises estatísticas foram realizadas no programa SPSS e o nível de significância = 5%. **Resultados:** Houve 29 pacientes no G1, 18 no G2 e 10 no G3. Os indivíduos do sexo masculino apresentaram EUS mais elevado ($P = 0,018$). A ALT foi significativamente maior entre os grupos. A GGT foi mais elevada no G3. O número de plaquetas se mostrou menor no grupo G3 do que no G1. O nível sérico de AH variou de 1,8 a 45ng/mL (mediana = 13,9), com as medianas semelhantes entre os grupos 1, 2, 3 e controle ($P = 0,431$), entre os grupos 1, 2, 3 ($P = 0,24$) e também quando comparados cada grupo com controles (todos $P > 0,1$). Não houve correlação entre o nível sérico de AH e o EUS ($P = 0,164$). **Conclusão:** Não houve diferença significativa do nível sérico de AH entre os fibroticos com e sem DH. Fundo de Incentivo a Pesquisa e Eventos: Hospital de Clínicas de Porto Alegre

Fisioterapia/Reabilitação

TL009 COMPARAÇÃO DA EFICÁCIA DE DOIS EQUIPAMENTOS DE OSCILAÇÃO ORAL E ALTA FREQUÊNCIA UTILIZADOS NA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

RIBEIRO, A.F.¹; RIBEIRO, J.D.¹; RIBEIRO, M.A.G.O.²; HESSEL, G.¹; GALVAO, F.¹; SUZANA, B.S.³

¹UNICAMP - PEDIATRIA; ²UNICAMP - FISIOTERAPIA; ³UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: Pacientes com fibrose cística (FC) apresentam inflamação e obstrução das vias aéreas secundárias a alterações na produção de muco. Técnicas de fisioterapia respiratória são utilizadas para maximizar o *clearance* das secreções. **Objetivos:** Comparar a eficácia de dois equipamentos (Flutter e Shaker) utilizados como instrumentos de fisioterapia respiratória quanto ao peso seco (PS), peso úmido (PU) das secreções das vias aéreas de pacientes com FC, e alterações nas frequências cardíacas (bcm), respiratórias (mrm) e SatO₂. **Métodos:** Estudo clínico de intervenção, randomizado, prospectivo, cruzado, comparativo com pacientes FC sem sinais clínicos e laboratoriais de exacerbação pulmonar. Os pacientes foram submetidos a sessões de fisioterapia respiratória com os dois aparelhos alternados em intervalos de uma semana. As secreções expectoradas foram colhidas nos momentos de 15 e 60 minutos após cada sessão. Mediu-se o PU e o PS de cada amostra obtida, as frequências (bcm, (mrm) e SatO₂, foram obtidas nos mesmos tempos. **Resultados:** Foram estudados 16 pacientes com FC, caucásios, 9 do gênero feminino, idade média 12,6 anos. As diferenças de médias e desvios padrões não foram significativas entre o Flutter e Shaker quanto ao peso úmido (0,37 +/- 2,9g, $p = 0,7197$) e quanto ao peso seco das secreções (-0,01 +/- 0,1g, $p = 0,5897$). Também não houve diferenças significativas nas frequências cardíacas, respiratórias e SatO₂, antes e após a utilização de ambos aparelhos. **Conclusão:** Nos pacientes estudados o uso do aparelho Shaker foi tão efetivo quanto do Flutter VRP1 para as variáveis analisadas.

TL010 TESTE DE CAMINHADA DE SEIS MINUTOS (TC6) EM CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICA (FC)

DINIZ, A.L.¹; SANIL, M.A.¹; CRUZ, P.S.²

¹HOSPITAL ESP. OCTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO REF. FIBROSE CÍSTICA; ²FBDC - CURSO DE FISIOTERAPIA

Introdução: A fisioterapia tem um importante papel no tratamento dos pacientes com FC. O TC6 tem sido utilizado para avaliar a capacidade global para exercícios em pacientes portadores de doenças cardiorespiratórias crônicas, particularmente DPOC. **Objetivo:** Avaliar a resposta funcional de um programa de reabilitação pulmonar (PRP) através do TC6 em crianças portadoras de FC. **Pacientes e métodos:** Incluídos 28 pacientes com diagnóstico confirmado de FC, com idade de 6 a 14 anos, sendo 18 do sexo masculino, para realização do PRP. Catorze não conseguiram concluir o estudo devido a: dificuldade de comparecimento ($n = 10$) e agudizações no período ($n = 4$). Os parâmetros aferidos antes e após o PRP foram: frequência respiratória, frequência cardíaca, saturação da hemoglobina pelo oxigênio (SpO₂), espirometria e a distância total percorrida. O PRP teve duração de 3 meses. Aplicado o teste T para amostras pareadas e considerado significativo um $p < 0,05$. **Resultados:** A média da distância percorrida antes do PRP foi de 514,3 ± 62,4m. Após a sua conclusão foi de 584,0 ± 71,7m. Houve uma melhora significativa da distância percorrida após o PRP ($p < 0,001$). Não houve variação significativa nos outros parâmetros avaliados. **Conclusão:** Houve um aumento da distância percorrida após um programa de PRP. Embora ainda com dados preliminares, o atual estudo sugere que o TC6 pode ser utilizado como parâmetro de acompanhamento da avaliação funcional dos pacientes com FC. Não é possível estabelecer uma distância mínima de incremento do TC6 para considerar um PRP, como eficaz. A ampliação desta amostra, bem como o acompanhamento destes pacientes em nosso centro como em outros é necessária para responder a esta questão.

Respiratório

TL011 FORÇA MUSCULAR RESPIRATÓRIA, FUNÇÃO PULMONAR E ASPECTOS NUTRICIONAIS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

ZIEGLER, B.¹; LUKRAFKA, J.L.²; OLIVEIRA, C.L.³; ROVEDDER, P.M.E.⁴; DALCIN, P.T.R.⁵

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ²CENTRO UNIVERSITÁRIO METODISTA IPA - FISIOTERAPIA; ³HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - NUTRIÇÃO; ⁴UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ⁵UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - MEDICINA INTERNA

Introdução: A fibrose cística (FC) leva a uma doença pulmonar crônica que pode se acompanhar de perda de função pulmonar, desnutrição e fraqueza muscular respiratória. **Objeti-**

vo: Avaliar a associação entre o estado nutricional, força muscular respiratória, função pulmonar e escore clínico de pacientes com FC. **Método:** Estudo transversal e prospectivo. Incluídos: pacientes com FC com idade ≥ 16 anos, acompanhados no Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Realizado: manovacuometria - pressão insp/ expiratória máxima (PI/PE_{máx}); espirometria - capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório no primeiro segundo (VEF₁) e VEF₁/CVF; avaliação nutricional - índice de massa corporal (IMC), circunferência muscular do braço (CMB) e espessura da dobra cutânea tricipital (DCT); e escore clínico de Shwachman-Kulczycki. Classificação de acordo com o IMC: normal (N) - IMC ≥ 20 kg/m² (≥ 18 anos) ou IMC percentil > 25 (≤ 18 anos) e depleção nutricional (DN) - IMC ≤ 20 kg/m² (≥ 18 anos) ou IMC percentil < 25 (≤ 18 anos). **Resultados:** Foram estudados 39 pacientes (16masc/23fem) entre Set/04 a Dez/06. A média de idade foi de $23,7 \pm 6,4$ anos. Os valores médios da P_{máx} nos grupos N e DN foram, respectivamente, de $100,6 \pm 35,1$ e $91,8 \pm 30,1$ (p = 0,425); da PE_{máx} foram de $102,5 \pm 40,2$ e $102,3 \pm 38,5$ (p = 0,988), da CVF de $66,4 \pm 25,0\%$ e $65,6 \pm 21,4\%$ (p = 0,920); do VEF₁ de $55,2 \pm 27,5\%$ e $50,0 \pm 25,6\%$ (p = 0,568); escore clínico de $76,3 \pm 10,7$ e $73,7 \pm 14,5$ (p = 0,555). **Conclusão:** Não foi identificada associação do estado nutricional com a força muscular respiratória, função pulmonar e escore clínico de pacientes com FC.

Endocrinologia

TL012 PERFIL CLÍNICO E LABORATORIAL DOS DISTÚRBIOS GLICÊMICOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

DELLA MANNA, T.¹; SETIAN, N.¹; DAMIANI, D.¹; SILVA FILHO, L.V.F.²; ADDE, F.V.²; RODRIGUES, J.C.²

¹INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP - UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA; ²INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Devido à maior longevidade dos portadores de fibrose cística (FC) nas últimas décadas, novas complicações têm sido relatadas, como as alterações do metabolismo dos carboidratos. **Objetivo:** Avaliar a frequência dos distúrbios glicêmicos em pacientes com FC atendidos em nosso serviço e identificar possíveis fatores associados como idade, sexo, presença de colonização crônica pela *Pseudomonas aeruginosa* (Pa) e genótipo $\Delta F508$. **Casística e métodos:** Foram analisados 96 casos (46F:50M) entre julho/2000 a dezembro/2004; 55 pacientes realizaram o OGTT; 11 pacientes com diabetes relacionado à FC (DRFC) com hiperglicemia de jejum (HJ) (> 126 mg/dL) e/ou glicemias aleatórias > 200 mg/dL, não foram submetidos ao OGTT. Para identificar possíveis fatores de risco associados ao DRFC realizamos uma regressão binária logística. **Resultados:** Alterações foram diagnosticadas em 40% da população que realizou o OGTT. Nas faixas etárias entre 5 a 9 anos, 10 a 14 anos, 15 a 19 anos e 20 anos completos a frequência de DRFC com HJ foi de 3%, 6%, 21% e 25% respectivamente, enquanto que a frequência de alterações da tolerância à glicose (IGT e DRFC sem HJ) no OGTT foi de 22%, 50%, 39% e 25%. O sexo feminino foi o mais acometido. A mutação $\Delta F508$ esteve presente em 60% da população analisada, composta por 23% de homozigotos e 47% de heterozigotos. O estado de colonização crônica pela Pa foi encontrado em 64% dela. **Conclusão:** A idade superior a 10 anos foi a mais acometida, identificando-se associação do DRFC com o sexo feminino (p < 0,05) e com a presença da mutação $\Delta F508$, para homozigotos (p = 0,007) e heterozigotos (p = 0,046).

Respiratório

TL013 IDENTIFICAÇÃO DOS GENOMOVARES, FATORES DE VIRULÊNCIA E GENOTIPAGEM DE CEPAS DO COMPLEXO *BURKHODERIA CEPACIA* ISOLADAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

MARTINS, K.M.¹; SILVA FILHO, L.V.F.¹; TATENO, A.F.²; RODRIGUES, A.B.D.²; AZZUZ, A.C.G.S.³; RODRIGUES, J.C.¹; GARCIA, D.O.³

¹INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²INSTITUTO DE MEDICINA TROPICAL DE SÃO PAULO - LABORATÓRIO DE VIROLOGIA; ³INSTITUTO ADOLFO LUTZ - SEÇÃO DE BACTERIOLOGIA

Objetivos: Identificar genoma, presença de fatores de virulência e genotipagem de cepas do complexo *B. cepacia* isoladas de pacientes com FC atendidos em nosso Centro. **Métodos:** Amostras de escarro e esfregaços de orofaringe foram coletadas nas consultas médicas de 140 crianças com FC nos períodos de 9/00 a 4/01 e 6/03 a 6/04. Amostras foram cultivadas em meios seletivos e a identificação bacteriana foi realizada por sistema automatizado e testes bioquímicos adicionais. As cepas foram submetidas à extração do DNA e determinação dos genomovares (I a VII) através de reações de PCR para o gene *recA*, e sequenciamento do DNA. Os fatores de virulência avaliados foram *cbpA* e marcador de

cepa epidêmica (*esmR*). Genotipagem foi realizada pela técnica do RAPD com análise de todo o genoma bacteriano. **Resultados:** Obteve-se 41 amostras do complexo *B. cepacia* de 21 pacientes. As reações de PCR identificaram o genoma de 31/41 amostras (75,6%). Os resultados foram confirmados pelo sequenciamento do DNA. *B. cenocepacia* foi o genoma mais prevalente (n = 17), seguido da *B. multivorans* (n = 11), *B. vietnamensis* (n = 2) e *B. cepacia* (n = 1). O gene *cbpA* não foi identificado, mas o *esmR* foi encontrado em 2 cepas (pacientes não relacionados). Genotipagem detectou 26 clones diferentes, sem tipagens idênticas entre pacientes distintos. **Conclusões:** PCR para o gene *recA* mostrou ser uma técnica confiável para a determinação do genoma. *B. cenocepacia* e *B. multivorans* foram as mais prevalentes em nossos pacientes. Infecção cruzada parece não ter ocorrido em nosso Centro.

TL014 ECOCARDIOGRAMA DOPPLER, SATURAÇÃO DE OXIGÊNIO E CAPACIDADE SUBMÁXIMA DE EXERCÍCIO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

ZIEGLER, B.¹; ROVEDDER, P.M.E.²; PASIN, L.²; RAMPOM, G.²; PINOTTI, A.F.F.³; DALCIN, P.T.R.⁴; MENNA-BARRETO, S.S.¹

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ³HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - MEDICINA; ⁴UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - MEDICINA INTERNA

A fibrose cística (FC) leva a uma doença pulmonar crônica que, em fase avançada, pode se acompanhar de hipertensão arterial pulmonar (HAP) e de redução da capacidade ao exercício. **Objetivo:** Determinar a relação entre a pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) e a capacidade submáxima de exercício, avaliada pelo teste de caminhada de 6 minutos (TC6), em pacientes com FC. **Métodos:** Estudo transversal, prospectivo em pacientes com FC com idade ≥ 16 anos, acompanhados pela Equipe de Adultos com FC do HCPA. Os pacientes foram submetidos a: avaliação clínica, ecocardiografia, TC6, espirometria e radiografia. **Resultados:** Foram estudados 39 pacientes, não observamos correlação significativa entre a distância percorrida no TC6 e a PSAP, diâmetro do ventrículo direito e o tempo de aceleração do fluxo sistólico do ventrículo direito-artéria pulmonar (p > 0,05). Observamos correlação significativa entre a PSAP e a SpO₂ em repouso (r = -0,73; p < 0,001), a SpO₂ no final do TC6 (r = -0,45; p = 0,006), o escore clínico (r = -0,55; p = 0,001), o escore radiológico (r = -0,33; p = 0,049), o VEF₁ (r = -0,63; p < 0,001), e a CVF (r = -0,55; p = 0,001). A SpO₂ em repouso foi o melhor preditor da PSAP (p = 0,013). O declínio da função pulmonar associou-se com a PSAP (p < 0,001), a SpO₂ em repouso (p = 0,001), a SpO₂ no final do TC6 (p = 0,007) e com a dessaturação durante o TC6 (p = 0,025). **Conclusão:** Não observamos correlação significativa entre a PSAP e a distância percorrida no TC6 em pacientes com FC. A PSAP correlacionou-se fortemente com a SpO₂ em repouso. Além disso, a PSAP foi fortemente correlacionada com o escore clínico de Schwachman-Kulczycki, o VEF₁ e a CVF.

Endocrinologia

TL015 AVALIAÇÃO DO COMPROMETIMENTO ENDÓCRINO DO PÂNCREAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

DELLA MANNA, T.¹; SETIAN, N.¹; DAMIANI, D.¹; ADDE, F.V.²; RODRIGUES, J.C.²

¹INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA; ²INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

O Diabetes Mellitus Relacionado à Fibrose Cística (DRFC) está frequentemente associado ao agravamento da doença fibrocística (FC). Objetivando o diagnóstico precoce, estudamos a resposta endócrina do pâncreas através de dois tipos de estímulos secretagogos. **Métodos:** Entre junho de 2004 a agosto de 2005, foram comparadas as respostas de glicose, insulina, peptídeo-C, proinsulina e glucagon nos testes de sobrecarga com glicose (OGTT) e com dieta mista (TTDM) realizados num intervalo inferior a 10 semanas entre eles, num grupo de 52 crianças e adolescentes com FC, entre 5 e 19 anos de idade. **Resultados:** O TTDM provocou hiperglicemia de mais curta duração (p < 0,05) e respostas mais precoces de insulina (p < 0,05), peptídeo-C (p < 0,05) e glucagon (p < 0,05) no tempo 30 minutos, enquanto que o OGTT produziu uma hiperglicemia mais prolongada e respostas de insulina (p < 0,001), peptídeo-C (p < 0,001) e proinsulina (p < 0,001) mais tardias e sustentadas nos tempos 120 e 180 minutos. Ao grupo portador de DRFC sem hiperglicemia de jejum associaram-se níveis médios elevados de insulina (p < 0,05), peptídeo-C (p < 0,01) e proinsulina (p < 0,05) no tempo 120 minutos, revelando resistência insulínica. Houve sobreposição das respostas hormonais dos grupos normal, pré-diabético e diabético com hiperglicemia de jejum, no tempo 120 minutos, sugerindo disfunção da célula beta nos dois últimos. **Conclusões:** O estímulo da dieta mista revelou uma resposta hormonal mais rápida, provavelmente, mediada pelos nutrientes diferentes da glicose. A resistência insulínica, além da disfunção da célula beta, está associada à fisiopatologia dos distúrbios glicêmicos da FC. FAPESP 04/07833-9

Pôsteres Comentados

Genética

PC.001 ESTUDO DAS MUTAÇÕES DF508, 3120+1G > A E W1282X EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA

COSTA, F.M.M.¹; SANTANA, M.A.²; ROSARIO, I.R.³; LEMOS, A.C.M.²; FILHO, C.G.B.⁴; ACOSTA, A.X.⁵

¹CPQGM/FIOCRUZ - LABORATÓRIO AVANÇADO DE SAÚDE PÚBLICA; ²HOSPITAL OTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA; ³UNIVERSIDADE CATÓLICA DO SALVADOR - INSTITUTO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS; ⁴FUNDAÇÃO BAHIANA PARA O DESENVOLVIMENTO DAS CIÊNCIAS - CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA E SAÚDE HUMANA; ⁵FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA; UFBA - DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

A Fibrose Cística (FC) é uma das doenças genéticas mais graves e frequentes na infância em populações caucasianas. A doença é multissistêmica, de expressão variável, podendo apre-

sentar manifestação logo após o nascimento, apresentando uma incidência que varia entre 1:2000 a 1:8000 na população europeia. Há mais de 1300 mutações descritas, cuja mais frequente é a DF508 (66,61%). A Bahia possui uma população com alto grau de miscigenação e até o momento nenhum estudo foi realizado para avaliar as bases moleculares da FC nesta região. Objetivamos determinar a frequência das mutações DF508, 3120+1G > A e W1282X em pacientes com FC do Centro de Referência de FC em Salvador - BA. Para a identificação das mutações realizou-se PCR e RFLP em 143 pacientes. Para a DF508 foram encontrados 8 heterozigotos e 8 homozigotos (frequência alélica de 0,084); 3 heterozigotos com a mutação 3120+1G > A (frequência alélica de 0,010) e a mutação W1282X não foi encontrada. Definuiu-se 9,44% dos alelos, e genotipados 10 (7%) pacientes. A baixa frequência desses alelos entre os pacientes com FC corrobora com a miscigenação da nossa população, sugerindo heterogeneidade nas bases moleculares da FC em nossa região. Estudos adicionais com outras mutações, principalmente as de origem portuguesa e africana, são necessários para determinar o perfil mutacional da FC na Bahia. **Apoio Financeiro:** CNPq e FAPESP

PC.002 HAPLÓTIPOS DA REGIÃO GÊNICA CFTR EM NÚCLEOS FAMILIARES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICAFURGERI, D.T.¹; CORREIA, C.A.A.¹; RIBEIRO, A.F.²; RIBEIRO, J.D.²; BERTUZZO, C.¹¹UNICAMP - GENÉTICA MÉDICA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva prevalente, afetando 1 em cada 2500 nativos caucásios. O gene CFTR, localizado no cromossomo 7q31, possui 27 exons. Mais de 1000 mutações foram descritas, embora a nenhuma tenha tão alta prevalência quanto $\Delta F508$. A expressão clínica dos indivíduos com FC é heterogênea, caracterizada pelo transporte defeituoso de sódios e cloretos nas células exócrinas dos pulmões, pâncreas e glândulas sudoríparas resultando em uma insuficiência pulmonar e pancreática crônicas e aumento da concentração de cloretos no suor. Uma série de polimorfismos de restrição, intra e extragênicos, são descritas na literatura na tentativa de determinar haplótipos que estariam ligados a determinados tipos de mutações. Serão estudados os polimorfismos GATT, TUB09, TUB18, MP6D9, KM19, J44, XV2C. O objetivo deste trabalho é verificar em uma amostra de pacientes fibrocísticos os haplótipos existentes e verificar a possibilidade da utilização desses polimorfismos como marcadores para diagnóstico pré-natal. Para isso foi realizada a PCR e digestão enzimática com enzimas de restrição específicas. Até o momento, para o polimorfismo GATT foram analisados 144 indivíduos (pacientes e familiares), destes, 48% apresentaram o genótipo 6/6; 49% 6/7 e 3% 7/7. Dos 44 pacientes analisados 61,36% são 6/6, 36,36% 6/7 e 2,27% 7/7. Para TUB09 foram analisados 59 indivíduos, 29% apresentaram o genótipo A/A, 47% A/G e 24% G/G. Dos 22 pacientes, 41% são G/G, 36% A/G e 23% A/A. Para MP6D9 foram analisados 159 indivíduos, 19% +/-, 5% +/- e 30% +/+. Dos 50 pacientes, 44% são +/-, 44% +/- e 12% -/-. Um total de 13 núcleos familiares foi analisado até o momento, o polimorfismo GATT foi informativo para a utilização no diagnóstico pré-natal indireto em 9 famílias, TUB09 em 4 e MP6D9 em 7. **Apoio Financeiro:** Fapesp

Respiratório

PC.003 AVALIAÇÃO DA DEPOSIÇÃO PULMONAR DA TOBRAMICINA INALATÓRIA (TOBI), ANTES E APÓS FISIOTERAPIA E CORRELACIONAR COM GENÓTIPO DA FIBROSE CÍSTICA (FC)RIBEIRO, J.D.¹; ROMANATO, J.²; ETCHEBEHERE, E.³; RIBEIRO, A.F.¹; HESSEL, G.¹; BERTUZZO, C.⁴; CONTI, P.B.M.C.¹; CAMARGO, E.E.³; GROTTA, M.B.¹¹UNICAMP - PEDIATRIA; ²UNICAMP - MEDICINA NUCLEAR; ³UNICAMP - RADIOLOGIA E MEDICINA NUCLEAR; ⁴UNICAMP - GENÉTICA

Pacientes com FC são frequentemente tratados com antibióticos inalatórios e fisioterapia. Não foi encontrado estudo na literatura sobre a deposição pulmonar dos antibióticos inalatórios antes e após fisioterapia e salbutamol inalatório. **Objetivo:** Avaliar a deposição pulmonar da TOBI antes e após fisioterapia e salbutamol inalatório e relacionar com genótipo. **Método:** Foi realizado estudo clínico, prospectivo em pacientes com FC colonizados por *P. aeruginosa* de junho a novembro de 2005. Critérios de exclusão: exacerbação pulmonar no momento dos testes, mudança terapêutica entre as fases I e II, FEV1 < 25% previsto. Foram submetidos a cintilografia pulmonar com câmara de cintilação equipada com um colimador LEAP que avaliou a penetração da droga após inalação com TOBI marcada com tecnécio - ^{99m}Tc e perfusão pulmonar com macroagregados de albumina-^{99m}Tc (fase I). Após 1 mês foi realizado o mesmo procedimento precedido de flutter e salbutamol inalatório (fase II). **Resultados:** 24 pacientes (12 masculinos). Idade variou de 5 a 27 anos (média 12,85 e DP 6,64). 7 pacientes eram Delta F 508 homozigotos; 13 eram Delta F 508 heterozigotos e 4 eram outras mutações. A deposição pulmonar da TOBI foi menor em todos os pacientes na fase II sendo pior nos heterozigotos (homozigotos: p = 0,310; heterozigotos: p = 0,043; outras mutações: p = 0,198). **Conclusão:** Fisioterapia com flutter e salbutamol inalatório, imediatamente antes da inalação com TOBI piora a deposição pulmonar da TOBI nos pacientes heterozigotos quando comparados com homozigotos e outras mutações.

PC.004 AVALIAÇÃO DA PENETRAÇÃO PULMONAR DA TOBRAMICINA INALATÓRIA (TOBI), ANTES E APÓS FISIOTERAPIA E SALBUTAMOL INALATÓRIO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)GROTTA, M.B.¹; ROMANATO, J.²; ETCHEBEHERE, E.²; RIBEIRO, A.F.¹; HESSEL, G.¹; RIBEIRO, M.A.G.O.³; RIBEIRO, J.D.¹¹UNICAMP - PEDIATRIA; ²UNICAMP - RADIOLOGIA E MEDICINA NUCLEAR; ³UNICAMP - FISIOTERAPIA

Pacientes com FC são frequentemente tratados com antibióticos inalatórios e fisioterapia. Não foi encontrado estudo na literatura sobre a deposição pulmonar dos antibióticos inalatórios antes e após uso de fisioterapia e salbutamol inalatório. **Objetivo:** Avaliar a deposição pulmonar da TOBI antes e após fisioterapia e salbutamol inalatório. **Método:** Foi realizado estudo clínico, prospectivo em pacientes com FC colonizados por *P. aeruginosa* de junho a novembro de 2005. Critérios de exclusão: exacerbação pulmonar no momento dos testes, mudança terapêutica entre as fases I e II, FEV1 < 25% do previsto. Foram submetidos a cintilografia pulmonar com câmara de cintilação equipada com um colimador LEAP que avaliou a penetração da droga após inalação com TOBI marcada com tecnécio - ^{99m}Tc e perfusão pulmonar com macroagregados de albumina-^{99m}Tc (fase I). Após 1 mês foi realizado o mesmo procedimento precedido de flutter e salbutamol inalatório (fase II). O rendimento de marcação da TOBI-^{99m}Tc foi de 87%. **Resultados:** 24 pacientes (12 masculinos). Idade variou de 5 a 27 anos (média 12,85 e DP 6,64). A deposição pulmonar da TOBI foi menor na fase II no total dos pulmões: p = 0,006; pulmão direito: p = 0,003; pulmão esquerdo: p = 0,016; pulmão direito anterior: p = 0,004; pulmão direito posterior: p = 0,003; pulmão esquerdo anterior: p = 0,011; pulmão esquerdo posterior: p = 0,025 quando comparado com fase I. **Conclusão:** Fisioterapia com flutter e salbutamol inalatório, imediatamente antes da inalação com TOBI piora a deposição pulmonar da TOBI em pacientes com FC. **Apoio Financeiro:** United Medical

J Bras Pneumol. 2006;32(Supl 1):S 1-S 16

PC.005 AVALIAÇÃO DA PENETRAÇÃO PULMONAR DA TOBRAMICINA INALATÓRIA (TOBI), ANTES E APÓS FISIOTERAPIA E SALBUTAMOL INALATÓRIO E CORRELAÇÃO COM ESCORE DE SHWACHMAN (ES) EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)GROTTA, M.B.¹; ROMANATO, J.²; ETCHEBEHERE, E.³; RIBEIRO, A.F.¹; HESSEL, G.¹; SANTOS, C.L.S.¹; PAULA, S.R.M.⁴; CAMARGO, E.E.³; RIBEIRO, J.D.¹¹UNICAMP - PEDIATRIA; ²UNICAMP - MEDICINA NUCLEAR; ³UNICAMP - RADIOLOGIA E MEDICINA NUCLEAR; ⁴UNICAMP - FISIOTERAPIA

Pacientes com FC são frequentemente tratados com antibióticos inalatórios e fisioterapia. Não foi encontrado estudo na literatura sobre a deposição pulmonar dos antibióticos inalatórios antes e após uso de fisioterapia e salbutamol inalatório. **Objetivo:** Avaliar a deposição pulmonar da TOBI antes e após fisioterapia e salbutamol inalatório e relacionar com ES. **Método:** Foi realizado estudo clínico, prospectivo em pacientes com FC colonizados por *P. aeruginosa* de junho a novembro de 2005. Critérios de exclusão: exacerbação pulmonar no momento dos testes, mudança terapêutica entre as fases I e II, FEV1 < 25% previsto. Foram submetidos a cintilografia pulmonar com câmara de cintilação equipada com um colimador LEAP que avaliou a penetração da droga após inalação com TOBI marcada com tecnécio - ^{99m}Tc e perfusão pulmonar com macroagregados de albumina-^{99m}Tc (fase I). Após 1 mês foi realizado o mesmo procedimento precedido de flutter e salbutamol inalatório (fase II). O rendimento de marcação da TOBI-^{99m}Tc foi de 87%. O ES foi classificado em excelente/bom; moderado/regular e grave. **Resultados:** 24 pacientes (12 masculinos). Idade variou de 5 a 27 anos (média 12,85 e DP 6,64). 8 pacientes ES excelente/bom e 16 pacientes ES moderado/regular. A deposição pulmonar da TOBI foi menor na fase II em todos os pacientes com FC sendo pior com ES moderado/regular em comparação com ES excelente/bom (p = 0,017). **Conclusão:** Fisioterapia com flutter e salbutamol inalatório, imediatamente antes da inalação com TOBI piora a deposição pulmonar da TOBI e tem relação com a gravidade da doença.

Radiologia

PC.006 COMPARAÇÃO ENTRE PROVAS DE FUNÇÃO PULMONAR, ESCORE DE SHWACHMAN-KULCZYCKI E ESCORE DE BRASFIELD EM UMA COORTE DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICAFREIRE, I.D.¹; ABREU E SILVA, F.¹; ARAUJO, M.A.²¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PNEUMO-PEDIATRIA; ²HOSPITAL DA CRIANÇA CONCEIÇÃO - SERVIÇO DE RADIOLOGIA PEDIÁTRICA

Objetivo: Estudar as relações entre função pulmonar, radiologia e estado clínico em fibrose cística. **Pacientes e métodos:** Estudo transversal e retrospectivo que analisou prontuários e radiografias de pacientes em tratamento no HCPA durante 4 anos. **Resultados:** Foram estudadas as espirometrias, os escores de Shwachman-Kulczycki (SK) e de Brasfield de 40 pacientes com idade média de 9,72 ± 3,27. A média do SK foi de 80,87 ± 10,24; a do item "atividade", 24,75 ± 1,10; "exame físico", 18,87 ± 4,59; "nutrição", 21,87 ± 4,18 e "radiologia", 15,37 ± 5,23. A média do Brasfield: 18,2 ± 4,0; dos testes funcionais: CVF (82,99 ± 14,36), VEF1 (83,62 ± 18,26) e FEF 25-75% (74,63 ± 2,53). As correlações entre o SK e a função pulmonar foram moderadas com a CVF e o VEF1; e forte com o FEF 25-75%. A correlação do Brasfield com o SK foi forte, bem como com o item "radiologia". O Brasfield se correlacionou moderadamente com a função pulmonar. As correlações da função pulmonar com os itens do SK foram: moderadas entre "exame físico" e CVF, VEF1 e FEF25-75%; "nutrição" e FEF 25-75%; e "radiologia" com VEF1 e FEF 25-75%. O item "atividade física" foi o que mais contribuiu para a pontuação total do SK. **Conclusão:** Os escores clínicos e radiológicos utilizados para monitorização na fibrose cística são complementares, correlacionando-se positivamente entre si e com as provas funcionais.

Respiratório

PC.007 COLONIZAÇÃO INICIAL POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA: RESULTADOS PRELIMINARES DE UM PROTOCOLO DE ERRADICAÇÃOADDE, F.V.¹; SOUZA, J.¹; CATHERINO, P.¹; SILVA FILHO, L.V.F.¹; RODRIGUES, J.C.¹¹INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Esquemas de tratamento para erradicação da colonização inicial por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) têm sido propostos nos pacientes com FC. **Objetivos:** Avaliar o sucesso terapêutico da erradicação da colonização inicial por PA em pacientes com FC, submetidos a um esquema padronizado de antibioticoterapia sistêmica e inalatória. **Casística e métodos:** Foram avaliados 14 pacientes, 7M/7F, na sua primeira colonização por PA, no período de Fev/04 a Dez/05. O esquema antimicrobiano padronizado consistiu de: tratamento fase I (1ª colonização) = 3 semanas de ciprofloxacina ou antibióticos EV + gentamicina ou colistin inalatório por 3 a 6 semanas; fase II (2ª colonização) = 3 semanas de ciprofloxacina ou antibióticos EV + gentamicina ou colistin inalatório por 12 semanas; fase III (3ª colonização) = 6 semanas de ciprofloxacina + gentamicina ou colistin inalatório por 6 meses. Culturas de orofaringe ou escarro foram realizadas aproximadamente a cada 2 meses. **Resultados:** A mediana de idade no primeiro isolamento de PA foi de 17 meses (variação de 5m a 13a; 9 pacientes < 2 anos). Seis pacientes receberam somente tratamento fase I, 4 necessitaram de fase II e 4 de fase III. Houve negatização da PA após os tratamentos em todos os casos, exceto um, por um período de 1 a 18 meses (mediana de 4m) até o momento. **Conclusões:** o isolamento de PA ocorreu em crianças de baixa idade. Mais de um tratamento foi necessário em 8/14 casos e houve negatização da PA em 13/14 pacientes, porém o período de seguimento destes casos ainda é curto. O acompanhamento em longo prazo destes pacientes é fundamental para avaliar se o tratamento de erradicação será efetivo em postergar a infecção crônica por *P. aeruginosa*, principalmente nos lactentes.

PC.008 RESISTÊNCIA A ANTIBIÓTICOS EM AMOSTRAS DE PSEUDOMONAS AERUGINOSA ISOLADAS DO ESCARRO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)FULVIA, P.G.M.¹; FIGUEIREDO, J.F.C.²; TORRES, L.A.G.M.M.³; FERNANDES, M.I.M.⁴; NASCIMENTO, M.M.P.⁵; MARTINEZ, R.⁶; PEREIRA, L.A.⁷¹FMRP-USP - CLÍNICA MÉDICA; ²FMRP - USP - CLÍNICA MÉDICA; ³HCRP-USP - PEDIATRIA; ⁴FMRP - USP - PEDIATRIA; ⁵FMRP-USP - CLÍNICA MÉDICA; ⁶FMRP-USP - INTERNAL MEDICINE; ⁷HCRP - USP - CLÍNICA MÉDICA

Introdução: *Pseudomonas aeruginosa* é o microrganismo mais freqüentemente isolado do escarro de pacientes com FC e o conhecimento do seu perfil de resistência aos antibióticos pode orientar o tratamento dos doentes. **Objetivo:** Avaliar, prospectivamente, o perfil de resistência de amostras de *Pseudomonas aeruginosa* isoladas do escarro de pacientes com FC acompanhados no HCRP. **Materiais e métodos:** 136 amostras da bactéria foram isoladas do escarro de pacientes com FC no período de abril/2004 a abril/2005. Destas, 96 amostras, obtidas prospectivamente de 26 pacientes diferentes, foram testadas frente a amicacina (AM), gentamicina (GE), ceftazidima (CZ), cefepime (CP) e imipenem (IM) pelo método de microdiluição em placas e interpretado segundo as recomendações do CLSI. **Resultados:** As taxas de resistência global (136 amostras) foram: AM = 71%; GE = 64%; CZ = 29%; CP = 37% e IM = 43%. A evolução da resistência com o tempo está resumida na tabela 1: Tabela 1: Percentagem de resistência de amostras de *P. aeruginosa* isoladas do escarro de pacientes com FC de acordo com a época do isolamento.

	Basal (n = 26)	≤ 3m (n = 25)	4-6m* (n = 27)	> 7m (n = 18)
AM	54%	64%	82%	100%
GE	38%	64%	82%	94%
CZ	23%	20%	33%	50%
CP	46%	32%	30%	39%
IM	38%	36%	44%	67%

m = meses; * mais de uma amostra por paciente.

Conclusão: Houve aumento da resistência ao longo do tempo para AM, GE, CZ e IM. Para a CP, as variações nos percentuais de resistência foram menos pronunciadas. A genotipagem de 8 amostras, oriundas de 4 pacientes, mostrou a manutenção de mesmas cepas em duas ocasiões diferentes, em todos eles.

PC.009 INFECÇÃO BACTERIANA CRÔNICA E PARÂMETROS DE CIRCULAÇÃO ARTERIAL PULMONAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICADALCIN, P.T.R.¹; ROVEDDER, P.M.E.²; ZIEGLER, B.³; MENNA BARRETO, S.³; PINOTTI, A.F.F.⁴¹UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - MEDICINA INTERNA; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ³HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ⁴HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - MEDICINA

A infecção bacteriana crônica por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e *Burkholderia cepacia* (BC) na fibrose cística (FC) causa destruição pulmonar, podendo contribuir para o declínio da função pulmonar e desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar (HAP). **Objetivo:** Estudar as associações entre a infecção crônica por PA e por BC e os parâmetros de circulação arterial pulmonar em pacientes com FC. **Método:** Estudo transversal, prospectivo, em pacientes com FC com idade ≥ 16 anos. Foi realizado, no último ano, um mínimo de três exames bacteriológicos do escarro em meio específico. Foram submetidos a um ecodoppler cardiografia com estimativas da pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP), tempo de aceleração do fluxo sistólico do ventrículo direito-artéria pulmonar (TAS) e diâmetro do ventrículo direito (DVD) e a uma avaliação espirométrica. **Resultados:** Foram estudados 39 pacientes, dos quais 25 apresentaram infecção crônica por PA e 9 por BC. A média da PSAP foi de 37,3 ± 5,8mmHg no grupo com PA e 33,1 ± 8,0 no sem PA (p = 0,076); de 37,0 ± 8,9mmHg no grupo com BC e de 35,4 ± 6,2 no sem BC (p = 0,555). Não houve diferença para os demais parâmetros de circulação pulmonar entre os grupos com e sem PA. O TAS foi significativamente menor nos pacientes infectados por BC que nos sem BC (p = 0,034). O VEF1 foi de 51,2 ± 26,0 no grupo com PA e de 63,7 ± 31,4 no sem PA (p = 0,171); de 38,7 ± 22,4 no grupo com BC e de 60,8 ± 26,7 no sem BC (p = 0,031). **Conclusão:** Não observamos associações significativas entre infecção bacteriana por PA e os parâmetros de circulação pulmonar. Os pacientes portadores de BC apresentaram um menor TAS e pior função pulmonar que os não infectados por essa bactéria. **Apoio Financeiro:** FIPE-HCPA, FAPERGS

PC.010 VARIABILIDADE EM PARÂMETROS DIAGNÓSTICOS DE ABPA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA PARA FC NA BAHIACARNEIRO, A.C.C.¹; LEMOS, A.C.M.²; ARRUDA, S.³; MATTOS, E.⁴; SANTANA, M.A.²¹HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - FIBROSE CÍSTICA; ²HOSPITAL OTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA; ³CENTRO DE PESQUISAS GONÇALO MONIZ - UNIDADE PESQUISA; ⁴HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - TUBERCULOSE

Introdução: Relatos de literatura assinalam a possibilidade de que ocorra uma inflamação pulmonar subclínica ainda sem a presença de critérios diagnósticos de ABPA, principalmente na ausência de sintomas clínicos, os quais mais tarde podem vir a apresentar todos os critérios necessários ao diagnóstico. Portanto, níveis elevados de IgE total e IgE específica para o *A. fumigatus*, serviriam como determinantes de uma maior atenção para estes pacientes, que devem ter seus exames repetidos com uma periodicidade freqüente, sendo sugerido anualmente. **Objetivo:** Determinar a presença de parâmetros imunológicos sugestivos de sensibilização pelo *A. fumigatus* em pacientes com Fibrose Cística (FC), acompanhados no centro de referência para FC da Bahia. **Materiais e métodos:** Estudo transversal, realizado no Centro de Referência em FC da Bahia - Hospital Especializado Octávio Mangabeira (HEOM) - SESAB. Foram avaliados no período de 09/12/2003 a 07/03/2005 pacientes que tinham diagnóstico de Fibrose Cística com idade ≥ 04 anos. Realizadas dosagens de parâmetros imunológicos indicativos de sensibilização ao *A. fumigatus* e de ABPA. **Resultados:** Embora apenas dois pacientes tenham preenchido critérios para diagnóstico de ABPA, quatro pacientes apresentaram dois critérios diagnósticos maiores. Observamos que dois dos critérios maiores apresentavam-se positivos em pacientes sem doença. O teste cutâneo de hipersensibilidade imediata para o *Aspergillus* foi positivo em 17 (22,9%) dos pacientes sem aspergilose, e IgE > 1000UI/mL em 15 (20,3%) dos pacientes sem aspergilose. Foram anali-

sados outros indicativos de imunoreatividade, como eosinofilia, IgE específica para *A. fumigatus*, presença de sibilos, alterações espirométricas (insuficiência ventilatória obstrutiva e resposta ao broncodilatador), estes considerados critérios menores. **Conclusão:** Em nossa população foram evidenciados elevados níveis de IgE total, aspergilina positiva e presença de colonização fúngica. Devem estes pacientes serem observados com maior atenção para a possibilidade de evolução para ABPA.

PC.011 ASPERGILOSE BRONCO PULMONAR ALÉRGICA E FIBROSE CÍSTICA - PREVALÊNCIA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA PARA FC NA BAHIACARNEIRO, A.C.C.¹; LEMOS, A.C.M.²; ARRUDA, S.³; ADANS, D.⁴; CARVALHO, M.A.⁵; SANTA-NA, M.A.²¹HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - FIBROSE CÍSTICA; ²HOSPITAL OTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA; ³CENTRO DE PESQUISAS GONÇALO MONIZ - UNIDADE PESQUISA; ⁴UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA - ACADÊMICO DE MEDICINA; ⁵ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA - ACADÊMICA DE MEDICINA

Introdução: As infecções em pacientes com fibrose cística corroboram o dano tecidual. Quanto mais cedo diagnosticadas e tratadas, este fator extrínseco de agravo é minimizado (1). O *Aspergillus*, fungo encontrado na natureza, está associado com piora do quadro clínico da FC. Há uma grande variabilidade dos parâmetros imunes diagnósticos de Aspergilose em pacientes com FC, em especial na sua forma de apresentação mais comum ABPA. Pode ocorrer a presença de positividade de alguns destes parâmetros em pacientes com FC, mas sem ABPA, o que dificulta o diagnóstico (2). Observa-se descrição na literatura de dificuldades para estabelecer esta associação, tanto pela não uniformidade de padronização de diagnóstico, como pelo número elevado de critérios diagnósticos a serem avaliados. **Objetivos:** Este trabalho foi desenvolvido como dissertação de mestrado e objetivou determinar a prevalência de Aspergilose pulmonar em pacientes com Fibrose Cística (FC) na Bahia. Um estudo transversal foi realizado na população de FC do Centro de Referência em FC da Bahia - Hospital Especializado Octávio Mangabeira (HEOM) - SESAB. **Materiais e métodos:** Avaliamos no período de 09/12/2003 a 07/03/2005 os pacientes que tinham diagnóstico de Fibrose Cística e idade ≥ 04 anos. Os critérios de diagnóstico de aspergilose foram adaptados do consenso para diagnóstico de ABPA da Cystic Fibrosis Foundation. Foram calculadas as taxas de prevalência para ABPA e os fatores de risco potenciais para o diagnóstico de patologia foram analisados, incluídos: sexo, idade, função pulmonar, radiologia torácica e seios de face, diagnóstico de asma ou presença de sibilância, culturas positivas para fungos, dosagens de IgE total e IgE específica para *Aspergillus*. **Resultados:** Dos 74 pacientes avaliados, ABPA foi a única forma de aspergilose diagnosticada, tendo sido evidenciada em 02 pacientes (2,7%). **Conclusões:** Este estudo encontrou uma taxa de prevalência de ABPA de 2,7% em pacientes com FC. Há uma grande variação dos critérios diagnósticos de ABPA adotados nos vários trabalhos encontrados na literatura, o que dificulta a comparação de dados. É sugerida a escolha de critérios mais simplificados para fomentar o diagnóstico e evitar o sub-dimensionamento da patologia (3). Em nosso estudo foram observadas elevadas taxas de IgE (20,3%) e aspergilina (22,9%) em pacientes sem diagnóstico de ABPA. Estes pacientes devem ser acompanhados com maior cuidado, pois apresentam maior risco de evolução para ABPA.

Fisioterapia/Reabilitação**PC.012 RESULTADO DA APLICAÇÃO DO PROTOCOLO BRASILEIRO DE ATENDIMENTO FISIOTERAPÊUTICO NA FIBROSE CÍSTICA (FC)**BASSO, R.P.¹; CHOUKMAEV, M.C.¹; SANTOS, C.I.S.¹; LARAIA, A.C.¹; PAULA, S.R.M.¹; RIBEIRO, M.A.G.O.²; RIBEIRO, A.F.²; RIBEIRO, J.D.²¹UNICAMP - FISIOTERAPIA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: Embora a fisioterapia respiratória faça parte do manejo de pacientes com FC nos centros de referência da doença, é necessária a aplicação de protocolos de avaliação para sistematização e qualificação dos atendimentos. **Objetivo:** Caracterizar o atendimento fisioterapêutico e a clínica de crianças e adolescentes com FC, segundo o Protocolo Brasileiro de Fisioterapia na FC (PBFFC). **Método:** Estudo analítico descritivo, de corte-transversal, no período de 11 meses. Participaram os pacientes acompanhados regularmente no ambulatório, que foram avaliados pela equipe de fisioterapia. Esta avaliação envolveu o preenchimento do PBFFC, idealizado pelos profissionais do serviço. O PBFFC inclui 4 critérios de avaliação: sinais clínicos, aplicação do *Cystic Fibrosis Clinical Score* (CFCS), pontuação da *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF) e questionário sobre o tratamento fisioterapêutico. **Resultados:** 98 pacientes, de 4 meses a 37 anos, sendo 52 do sexo feminino. Os pacientes apresentaram uma freqüência cardíaca média de 102bpm (± 19,16) e respiratória de 26,80rpm (± 10,92). A saturação de oxigênio variou de 65% a 99% (94,97 ± 4,16). Com relação ao CFCS, 91,83% dos pacientes pontuaram um escore clínico leve e 50% não apresentaram sinais de exacerbação pulmonar e nem desconforto respiratório. A fisioterapia respiratória estava sendo realizada por 82,65% dos pacientes, sendo que 58% deles faziam exclusivamente no domicílio. A técnica mais utilizada foi a higiene nasal, seguida da percussão torácica e do flutter, respectivamente. **Conclusão:** A aplicação rotineira do PBFFC oferece informações úteis para equipe multidisciplinar no atendimento do paciente com FC.

Otorrinolaringologia**PC.013 MANIFESTAÇÕES NASOSSINUSAIS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)**THOME, D.C.¹; TOMIKAWA, S.O.²; ROMANO, F.¹; PADUA, F.¹; ADDE, F.V.²; VOEGELS, R.L.¹; RODRIGUES, J.C.²¹FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - OTORRINOLARINGOLOGIA; ²INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Sinusopatia crônica, polipose nasal e outras alterações nasossinusais ocorrem nos pacientes com FC e são responsáveis por grande parte da morbidade e pela piora na qualidade de vida dos pacientes. **Objetivo:** Avaliar os tipos e freqüências das manifestações nasossinusais em uma população de pacientes com FC em seguimento no ambulatório de Pneumologia do

Instituto da Criança. **Casística e métodos:** Os pacientes com FC deste serviço foram encaminhados ao Grupo de Estudos de FC do ambulatório de Otorrinolaringologia do HCF-MUSP. Foram realizados anamnese, exame físico otorrinolaringológico e, quando necessário, exames complementares (TC de seios paranasais e endoscopia nasal rígida). **Resultados:** Foram avaliados 68 pacientes, 33M/35F, na faixa etária de 10 meses a 24 anos (média: 9,5 anos). Dos 68 pacientes, 50 (76,6%) tinham sintomas nasossinusais, especialmente obstrução nasal e rinorréia. A endoscopia nasal rígida foi realizada em 46 crianças, sendo observado edema e aumento de cornetos inferiores (63%), pólipos (15,2%), secreção em meatos médios (13%), degeneração polipóide de corneto médio (10,9%) e abaulamento da parede lateral da fossa nasal (6,5%). Todas as 24 TC de seios paranasais realizadas mostraram alterações, sendo abaulamento da parede medial dos seios maxilares em 87,5% das crianças até 5 anos e o hipodesenvolvimento dos seios esfenoidal e frontal em 25% dos pacientes acima de 15 anos. **Conclusões:** O acometimento nasossinusal é muito freqüente em crianças com FC. Por esta razão, a avaliação otorrinolaringológica de rotina é muito importante para a detecção precoce, seguimento e tratamento dos distúrbios nasossinusais. A TC dos seios paranasais e a endoscopia nasal rígida são importantes, nos casos selecionados, para avaliar adequadamente o grau do comprometimento. O tratamento deveria ser baseado não só nas alterações endoscópicas e/ou radiológicas observadas, mas principalmente na intensidade dos sintomas.

Gastroenterologia/Nutrição/Hepatologia

PC.014 PERFIL NUTRICIONAL DE PACIENTES ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE FIBROSE CÍSTICA EM UM HOSPITAL PÚBLICO PEDIÁTRICO DE REFERÊNCIA NA CIDADE DE FLORIANÓPOLIS

BARBOSA, E.¹; LUDWIG NETO, N.²; WAYHS, M.L.C.³; MARQUES, C.⁴; FERREIRA, J.E.⁵; HONORIO, L.F.O.⁶; VELASCO, T.S.A.⁷; CARBONARI, M.A.D.⁸; SARAIVA, L.M.⁸

¹HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - NUTRIÇÃO; ²HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - FIBROSE CÍSTICA; ³HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - NUTROLOGIA; ⁴HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - PNEUMOLOGIA; ⁵HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - GASTROENTEROLOGIA; ⁶HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - PEDIATRIA; ⁷HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - TRIAGEM NEONATAL; ⁸HOSPITAL INFANTIL - PSICOLOGIA

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária autossômica recessiva, onde as complicações respiratórias são as principais causas de mortalidade e morbidade. A desnutrição exerce muitos efeitos negativos na função pulmonar, sendo oportuna uma intervenção nutricional para impedir as conseqüências danosas. **Objetivo:** Traçar o perfil nutricional de pacientes com FC atendidos no ambulatório do Hospital Infantil Joana de Gusmão e verificar a prevalência de desnutrição. **Métodos:** Foram avaliados prospectivamente 29 pacientes no mês de novembro e dezembro de 2005. A avaliação nutricional foi realizada pelo nutricionista da equipe, o qual utilizou o percentil (p) de peso para estatura (P/E) para as crianças de 0-2 anos e o percentil de índice de massa corporal (IMC) para as crianças > 2 anos, de acordo com o Consenso da Academia Americana de Fibrose Cística que considera para ambos índices: > p25 = estado nutricional aceitável; p10-25 = em risco nutricional; < p10 = falência nutricional. **Resultados:** Dos 29 pacientes avaliados, 14 (48,2%) eram do sexo feminino e 15 (51,7%) do sexo masculino, e sendo 13 (44,8%) < 2 anos e 16 (55,1%) > 2 anos. A idade média foi de 4,3 anos. A avaliação nutricional detectou respectivamente para as crianças < 2 anos e > 2 anos: 4 (30,7%) e 1 (6,2%) com risco nutricional; 2 (15,4%) e 3 (18,7%) com falência nutricional; 7 (53,8%) e 12 (75%) com estado nutricional aceitável. **Conclusão:** A avaliação nutricional detectou maior comprometimento nutricional na faixa etária até 2 anos de idade, sugerindo um acompanhamento e intervenção nutricional imediatos.

PC.015 EVOLUÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL EM FIBROSE CÍSTICA

VIEIRA, R.S.¹; HERMONT, C.S.¹; GUIMARAES, E.V.²

¹NÚCLEO DE PESQUISA EM APOIO DIAGNÓSTICO - FACULDADE DE MEDICINA DA UFMG; ²NÚCLEO DE PESQUISA EM APOIO DIAGNÓSTICO - FACULDADE DE MEDICINA DA UFMG

Introdução: A desnutrição é um achado freqüente em pacientes fibrocísticos. O cuidado nutricional visa controlar a má-absorção e má-digestão, fornecer energia, proteína e outros nutrientes o suficiente para promover crescimento linear, prevenindo as deficiências nutricionais. **Objetivo:** Avaliar o estado nutricional (EN) e ingestão alimentar (IA). **Metodologia:** Avaliou-se, em 2005, o EN e a IA de 46 pacientes sendo, 50% para ambos os sexos, 3 < 2 anos, 14 entre 2 < 10 anos e 29 entre 10 < 20 anos. Na 1ª e 6ª avaliação anual (1ª Av e 6ª Av) foi classificado o peso e a estatura para idade (P/I e E/I) em: baixo peso (BP) (< P₃), risco nutricional (RN_p) (P₃ - P₁₀), eutrofia (E_p) (P₁₀ - P₉₀), peso elevado (PE) (> P₉₀); baixa estatura (BE) (< P₃), risco nutricional (RN_e) (P₃ - P₁₀), eutrofia (E_e) (P₁₀ - P₉₀), estatura elevada (EE) (> P₉₀). Por meio do recordatório de 24 horas foram calculadas as médias anuais do valor calórico e de macronutrientes: calorias < ou ≥ 120% da RDA, proteínas < 2 anos = 4g/kg e ≥ 2 anos = 3g/kg, carboidratos < ou ≥ 45% do VCT, lipídeos < ou ≥ 35% do VCT. **Resultados:** Classificação do peso: 1ª Av = 13 BP, 5 RN_p e 28 E_p; 6ª Av = 5 BP, 10 RN_p e 31 E_p. Segundo o crescimento: 1ª Av = 9 BE, 8 RN, e 29 E_e; 6ª Av = 5 BE, 11 RN_e, e 30 E_e, não sendo encontrados PE e/ou EE. Em relação a IA, 184 recordatórios (média = 4 amostra/ano), observou-se 27 < 120% e 19 ≥ 120% da RDA em calorias, 25 < 100% e 21 ≥ 100% em adequação proteica, 42 < 45% e 4 ≥ 45% do VCT em carboidratos, 37 < 35% e 9 ≥ 35% do VCT em lipídeos, excluindo crianças em aleitamento materno. **Conclusão:** A baixa IA contribui no agravamento do EN, dificultando a melhora da desnutrição. Os pacientes desnutridos serão candidatos ao suporte nutricional enteral depois de exauridas as possibilidades de recuperação pela via oral.

PC.016 DENSIDADE MINERAL ÓSSEA (DMO) EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

RIBEIRO, A.F.¹; NOGUEIRA, R.J.N.¹; RIBEIRO, J.D.¹; HESSEL, G.¹; CUNHA, C.A.P.¹

¹UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: Apesar dos avanços nos tratamentos clínico e nutricional de pacientes com Fibrose Cística (FC) e aumento da sobrevida média além da terceira década de vida, complicações como redução da DMO têm sido descritas. **Objetivo:** O objetivo deste estudo foi avaliar a DMO em pacientes com fibrose cística (PFC). **Métodos:** Estudo descritivo transversal, realizado em centro de referência com PFC maiores de 10 anos. O estado nutricional foi avaliado por indicadores antropométricos como Peso/idade, altura/idade e índice de massa corporal IMC (kg/m²). A DMO foi avaliada pelo *dual-energy x-ray absorptiometry* (DEXA). Realizada na coluna lombar (segmentos L2-L 4), fêmur e corpo total avaliando também a medida da massa magra e massa gorda. Foram determinadas ainda a ingestão calórica (recordatório alimentar) e a prova de função pulmonar (PFP). **Resultados:** Foram avaliados 29 PFC com média de idade (14,4 ± 3,85 anos), gênero masculino (58,6%). O Z-escore para peso/idade e altura/idade evidenciou manutenção em 60,9% e 65,2%, respectivamente. A DMO de coluna lombar estava reduzida em 58,6% e em 42,3% daqueles submetidos a DMO de corpo total. Observou-se uma correlação positiva entre DMO de coluna lombar, fêmur e corpo total com idade, IMC e massa magra (p < 0,05). A gravidade da doença pulmonar e a presença de Insuficiência Pancreática não tiveram correlação estatisticamente significativa com a DMO. A ingestão calórica mostrou valores adequados de acordo com as recomendações do "European Consensus on Cystic Fibrosis recommendation" **Conclusão:** Os resultados deste estudo demonstraram alterações significativas na DMO dos pacientes com Fibrose Cística estudados.

PC.017 POLIMORFISMO GÊNICO DAS ENZIMAS GSTM1 E GSTP1 E DOENÇA HEPÁTICA NA FIBROSE CÍSTICA

VIDIGAL, P.V.T.¹; FAGUNDES, E.D.T.²; REIS, F.J.C.³; BRASILEIRO-FILHO, G.¹; DE MARCO, L.A.⁴

¹FACULDADE DE MEDICINA - UFMG - DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLÓGICA E MEDICINA LEGAL; ²FACULDADE DE MEDICINA - UFMG - DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA; ³CENTRO GERAL DE PEDIATRIA - SERVIÇO DE FIBROSE CÍSTICA; ⁴ICB - UFMG - DEPARTAMENTO DE FARMACOLOGIA

A prevalência de doença hepática em pacientes com fibrose cística está aumentando, embora não tenham sido ainda definidos os fatores de risco claramente implicados. A bile, que se acumula na árvore biliar, pode causar dano aos hepatócitos, por estimular a liberação de citocinas moduladoras do processo inflamatório. Como enzimas detoxificadoras, as glutatona transferases (GSTs) podem desempenhar papel importante contra o estresse oxidativo gerado em inúmeras condições patológicas. Usando técnicas de PCR e de análise de polimorfismo de comprimento de fragmentos de restrição, avaliamos a importância do polimorfismo genético das enzimas GSTM1 e GSTP1 (expressas no epitélio biliar) no desenvolvimento de doença hepática em 114 pacientes com fibrose cística. Os pacientes foram divididos em grupos com e sem doença hepática; estes dois grupos não diferiram quanto a sexo, idade de diagnóstico, idade atual, função pulmonar, tipo de colonização bacteriana e função pancreática. A freqüência do genótipo GSTP1 Ile/Val foi significativamente maior no grupo com doença hepática (p < 0,04), quando comparado com o grupo sem esta manifestação. Contudo, após ajuste pelas variáveis que poderiam influenciar a associação (sexo, função pancreática, genótipo da CFTR), a única associação que se manteve foi genótipo da CFTR (delta F508) e doença hepática na fibrose cística (p < 0,04). Apesar de o presente estudo ter demonstrado certa relação entre genótipo da CFTR e doença hepática, o papel das enzimas GSTs, que participam na modulação dessa interação, ainda precisa ser melhor estudado.

Geral

PC.018 ADESÃO AO TRATAMENTO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

DALCIN, P.T.R.²; GREICE, R.¹; PASIN, L.³; RAMON, G.M.⁴; OLIVEIRA, V.⁵; OLIVEIRA, C.L.⁶; BECKER, S.⁷; ALBANEZE, R.⁷; WENDT, C.⁸; SILVA, D.R.⁷

¹UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - FACULDADE DE MEDICINA; ²SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA, HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - FACULDADE DE MEDICINA, UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL; ³UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ⁴HCPA - PSICOLOGIA; ⁵HCPA - SERVIÇO DE PSICOLOGIA; ⁶HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - NUTRIÇÃO; ⁷HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA; ⁸HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE PSICOLOGIA

Introdução: O tratamento da fibrose cística (FC) tem se tornado cada vez mais complexo, exigindo tempo para a sua execução. Assim, a questão da adesão ao tratamento passa a ter relevância clínica. **Objetivo:** Estudar a adesão auto-relatada dos pacientes atendidos pela Equipe de Adultos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, estabelecendo associações com as características clínicas da doença e com a percepção da adesão pela equipe multidisciplinar. **Casística e métodos:** Estudo transversal, prospectivo, incluindo pacientes com FC com idade ≥ 16 anos. Foram registrados: características gerais dos pacientes, escore clínico, dados espirométricos e escore radiológico. Foram aplicados questionários no paciente e na equipe, abordando a freqüência semanal de utilização da fisioterapia respiratória, da atividade física, da dieta, das enzimas pancreáticas, das vitaminas ADEKS, do antibiótico inalatório e da dormase-alfa. Os pacientes foram divididos em três grupos: grupo com elevada adesão auto-relatada (EA) - escore > 0,70; grupo de moderada adesão (MA) - escore de 0,40 - 0,70; e grupo de baixa adesão (BA) - escore < 0,40. **Resultados:** Foram estudados 38 pacientes, sendo classificados 31 (81,6%) como EA, 5 (13,2%) como MA e 2 (5,3%) como BA. Nenhuma das variáveis estudadas se associou à classificação de adesão (p < 0,05). O escore de adesão auto-relatada (mediana = 0,79) foi significativamente maior que o escore de adesão percebida pela equipe (mediana = 0,71, p = 0,003). **Conclusões:** O presente estudo evidenciou que a adesão ao tratamento foi elevada na maioria dos pacientes com FC. A adesão auto-relatada pelo paciente foi maior que a percebida pela equipe de saúde. **Apoio Financeiro:** FIPE-HCPA

Pôsteres Simples

Respiratório

PS.001 ASSOCIAÇÃO ENTRE PARÂMETROS ESPIROMÉTRICOS, ESCORE DE SWACHMAN (ES), IDADE, SEXO E MUTAÇÕES GENOTÍPICAS DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)

BALDACIN, R.C.L.¹; LARAIA, A.C.¹; RIBEIRO, M.A.G.O.²; SANTOS, C.I.S.²; RIBEIRO, J.D.²; RIBEIRO, A.F.²; PAULA, S.R.M.¹; BOBBIO, T.G.¹

¹UNICAMP - FISIOTERAPIA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Objetivo: Correlacionar valores espirométricos com a gravidade, o sexo e as mutações gênicas em pacientes com FC. **Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo incluiu 50 pacientes com FC de um centro de referência brasileiro, no período de 21 meses. Os dados da espirometria, do escore de Shwachman (ES), as mutações gênicas e o sexo foram as variáveis correlacionadas. **Resultados:** Foram analisados 50 pacientes (27 femininos) de idade entre 8 e 35 anos (16.34 ± 6.23). Segundo o ES, 20 (42.6%) apresentaram gravidade da doença leve, 11 (23.4%) moderada e 16 (34%) doença grave. 48% pacientes eram heterozigoto para deltaF 508, 16% homozigotos e 36% tinham outras mutações. A média do valores de CVF, VEF1 e VEF1/CVF foram, respectivamente 79.58% (± 23.36), 68.04% (± 25.07) e 83.58% (± 14.50). Houve correlação negativa entre os valores de CVF e a idade (-0.33, p = 0.16) e o ES (-0.56, p = 0.00). O FEV1 apresentou correlação positiva com a idade (-0.41, p = 0.03) e o ES (-0.556, p = 0.00). Não foi verificada interação entre o sexo e as mutações gênicas. O teste de regressão linear múltipla verificou uma influência do ES de 36.3% sobre a CVF (p = 0.000) e de 41.4% sobre o FEV1 (p = 0.000). **Conclusão:** O escore de Shwachman e a piora de parâmetros espirométricos são instrumentos eficientes para prever a deterioração pulmonar em pacientes com FC.

PS.002 ISOLAMENTO DE PANDORAEA SPP. EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC) NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)

VIEIRA, M.I.¹; WILLERS, D.M.C.¹; ALVES, D.M.¹; ANDRADE, E.²; HOFFMANN, A.²; SCATTO-LIN, L.²; LEAO, R.S.³; FERREIRA, A.G.³; ALBANO, R.M.⁴; MARQUES, E.A.³; BARTH, A.L.¹

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - UNIDADE DE MICROBIOLOGIA E BIOLOGIA MOLECULAR - SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA; ²HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA INFANTIL; ³UNIVERSIDADE ESTADUAL DO RIO DE JANEIRO - DISCIPLINA DE MICROBIOLOGIA - FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS; ⁴UERJ - BIOQUÍMICA

Pandoraea spp. é uma bactéria emergente em pacientes com FC. Sua importância clínica e transmissibilidade são ainda pouco conhecidas, entretanto, existem relatos de bacteremia e infecção cruzada neste grupo de pacientes. O objetivo deste estudo é descrever as características de isolamento e identificação de *Pandoraea* spp. em 4 pacientes portadores de FC atendidos no HCPA. As amostras apresentaram-se como colônias rosadas no meio seletivo para *B. cepacia* e com provas de triagem compatíveis com bastonetes Gram negativos não fermentadores (BGN-NF). A identificação em sistema semi-automatizado mini-API (BioMérieux™) com cartão ID32GN, bem como em bateria de provas fenotípicas adicionais para BGN-NF foram inconclusivas, entretanto a característica incomum de sensibilidade ao imipenem e resistência ao meropenem apontava para o gênero *Pandoraea* spp. O sequenciamento da região 16S do RNA ribossomal, foi compatível com *Pandoraea* spp. Os 4 pacientes eram colonizados por *P. aeruginosa* e *S. aureus*, sendo que um deles, apresentava também colonização pelo complexo *B. cepacia*, *A. xylooxidans*, e por micobactéria atípica. A característica de multiresistência, associada ao potencial invasivo de *Pandoraea* spp., reforça a necessidade dos laboratórios de microbiologia clínica, que atendem pacientes com FC, ficarem alertas ao achado de bactérias incomuns, principalmente quando estas apresentam resistência *in vitro* a antibióticos de uso potencial nestes pacientes.

PS.003 PERFIL MICROBIOLÓGICO DE SECREÇÕES DAS VIAS AÉREAS DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA DE ALAGOAS

COSTA, J.B.R.¹; OLIVEIRA, D.B.²; MOURA, K.V.N.³

¹UNIVERSIDADE CATÓLICA DO SALVADOR - ANÁLISES CLÍNICAS; ²HOSPITAL MEMORIAL ARTHUR RAMOS - MICROBIOLOGIA; ³HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALBERTO ANTUNES - PEDIATRIA

Fibrose Cística (FC) é uma doença genética com alteração no gene (*CFTR*), localizada na posição 7q31, seu defeito produz muco espesso e viscoso que resulta fenômenos obstrutivos predispondo infecção pulmonar crônica principalmente por *P. aeruginosa* (mucóide e não-mucóide), *S. aureus*, *H. influenzae* e *B. cepacia* (REIS, 1998). Sendo objetivo deste estudo analisar o perfil microbiológico das espécies isoladas de secreções respiratórias dos pacientes portadores de FC atendidos no Hospital Universitário de Alagoas, unidade referenciada do Estado. Foram realizadas 28 culturas no período de Abril de 2004 a Novembro de 2005. Material colhido: escarro, escarro induzido e aspirado nasofaríngeo seguido de bacterioscopia e semeadura primária em Ágar sangue e Ágar Mac Conkey, identificação manual e automatizada e TSA (Kirb Bauer). Foram isolados *P. mirabilis* em duas culturas (7,1%), *S. aureus* em seis (21,4%) e *P. aeruginosa* em doze (42,9%). Esses números refletem resultados de outros estudos, apesar do pequeno número de pacientes do nosso Estado e do pequeno número de amostras (SANTANA, 2003; MAGALHÃES, 2004) Destas, uma apresentou fenótipo produtor de ESBL sujeito de amp-c induzível e outra fenótipo mucóide. Dentre os *S. aureus*, 33% apresentavam fenótipo MRSA. *B. cepacia* e *H. influenzae* não foram isolados possivelmente por falta de meios adequados, uma vez que em um estudo realizado, ao utilizar um meio seletivo para *B. cepacia* observou-se aumento em 83% do isolamento desta bactéria, o que implica em mudança terapêutica importante (SILVA FILHO, 2002). Apesar da não utilização de meios adequados, do pequeno número de pacientes e amostras, os resultados obtidos são condizentes com os achados na literatura.

PS.004 POLIMORFISMO GÊNICO DAS ENZIMAS GSTM1 E GSTP1 E DOENÇA PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA

VIDIGAL, P.V.T.¹; REIS, F.J.C.²; BRASILEIRO-FILHO, G.¹; DE MARCO, L.A.³

¹FACULDADE DE MEDICINA - UFMG - DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLÓGICA E MEDICINA LEGAL; ²CENTRO GERAL DE PEDIATRIA - SERVIÇO DE FIBROSE CÍSTICA; ³ICB - UFMG - DEPARTAMENTO DE FARMACOLOGIA

Doença pulmonar, a principal causa de morte em pacientes com fibrose cística, tem como principais manifestações clínicas colonização persistente por *Pseudomonas aeruginosa* e inflamação crônica das vias aéreas, que são favorecidas pelo acúmulo de secreção mucosa em toda a árvore respiratória. Como inflamação crônica resulta em grande estresse oxidativo para os pulmões, enzimas do grupo glutatona S-transferase, que reduzem a quantidade de agentes agressores liberados nessas condições, poderiam desempenhar papel importante contra lesão pulmonar. Usando técnicas de PCR e de análise de polimorfismo de comprimento de fragmentos de restrição, avaliamos a relação entre polimorfismo genético das enzimas GSTM1 e GSTP1 e função pulmonar em 114 pacientes com fibrose cística. Não foi encontrada nenhuma relação entre polimorfismos de GSTM1 e GSTP1 e dados clínicos, como escore clínico de Shwachman-Kulczycki, relação peso/altura, funções pancreática e hepática, testes de função pulmonar, valores de saturimetria e colonização bacteriana. A função pulmonar é muito complexa e, certamente, depende da interação de vários produtos gênicos para se completar. Assim, o efeito de um haplótipo na regulação da função pulmonar deve ser influenciado pela carga genética total do indivíduo, ou seja, também por fatores genéticos secundários. Tal influência se torna ainda mais importante quando a população, como a brasileira, apresenta grande mistura étnica e genética, o que pode interferir de modos diferentes na expressão fenotípica.

PS.005 ERRADICAÇÃO DA INFECÇÃO RESPIRATÓRIA POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA EM LACTENTES E PRÉ-ESCOLARES COM FIBROSE CÍSTICA

AGUIAR, S.S.¹; DAMACENO, N.²; VIEIRA, R.S.³

¹SANTA CASA DE SÃO PAULO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²DAMACENO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ³SANTA CASA SÃO PAULO - PEDIATRIA

Pacientes com Fibrose Cística (FC) são suscetíveis à infecção do trato respiratório inferior por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e tipicamente adquirem este microorganismo precocemente. Uma vez que a infecção esteja estabelecida, a erradicação pode ser impossível, agravando a morbidade e risco de mortalidade. **Objetivos:** Verificar o percentual de erradicação de PA obtido nos pac. com infecção inicial diagnosticada no período de seguimento e em casos já infectados ao diagnóstico. **Casística e métodos:** Avaliamos 41 pac. FC, 19/41 (46,3%) do sexo masc., de 4m a 6a e 10m, em seguimento regular, por tempo médio de 2a e 8m. Os pac. foram distribuídos em dois grupos: G(A); 32 pac. do ambulatório de referência do hospital e, G(B); 9 pac. de consultório privado. Culturas de secreção respiratória para análise microbiológica foram obtidas em todos com intervalo menor de 2 meses. Pac. com PA foram tratados com protocolo que incluiu ciprofloxacino oral e sulfato de colimicina inalatório por 3 semanas, quando era sabido ser este o primeiro isolamento e por 3 meses nos pac. com culturas PA positivas no momento do diagnóstico da FC. **Resultados:** G(A) apresentou idade média ao diagnóstico de 4,1a, todos eram IP, 5 pac. apresentaram ileo meconial e 2 pac. tiveram triagem neonatal positiva. 15/32 pac. (46,9%) já apresentavam cultura positiva para PA no momento do diagnóstico e nos 17 (53,1%) com cultura inicial sem PA verificamos que a idade média da infecção inicial foi de 11m e 5 dias. G(B), apresentou idade média de diagnóstico de 4,8 m, 1 pac. é SP, 2 apresentaram ileo meconial, 3 pac. tiveram triagem neonatal positiva e nenhum tinha cultura com PA no momento do diagnóstico. A idade média da primeira infecção foi de 9m e 4 dias. A idade média de infecção inicial para todos os pacientes foi de 10 m e 5 dias. 9/41pac. (21,9%) nunca apresentaram culturas PA positivas, 5 no G(A) e 4 no G(B). Dos 32 pac PA positivos, 8/32pac. (25%) tornaram-se crônicos, 24/32pac. (75%) têm culturas negativas por período médio de 1a e 9m. Dos 8 pac. que apresentam infecção crônica, 7 pac. já apresentavam PA no diagnóstico FC, que ocorreu em média aos 2 a e 9m e o oitavo adquiriu aos 3 meses de vida. **Conclusões:** A idade média do diagnóstico diferiu significativamente entre os grupos e quase a metade dos pacientes do G(B) já tinha culturas PA positivas no diagnóstico versus nenhum do G(A). Em 85% dos casos PA positivos foi possível erradicar a bactéria, observando-se taxas de erradicação em média de 21 m, em 53,4% dos pac. do G(B) e 94,2% pac. do G(A) demonstrando que o diagnóstico precoce da infecção possibilita adiar a infecção crônica.

PS.006 INFECÇÃO RESPIRATÓRIA POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA EM LACTENTES E PRÉ-ESCOLARES COM FIBROSE CÍSTICA

AGUIAR, S.S.¹; DAMACENO, N.²; VIEIRA, R.S.³

¹SANTA CASA DE SÃO PAULO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²DAMACENO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ³SANTA CASA SÃO PAULO - PEDIATRIA

Pacientes com Fibrose Cística (FC) são suscetíveis à infecção do trato respiratório inferior por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e tipicamente adquirem este microorganismo precocemente. Uma vez que a infecção esteja estabelecida, a erradicação pode ser impossível, agravando a morbidade e risco de mortalidade. **Objetivos:** Avaliar a idade da infecção inicial por PA nos pacientes expostos e não expostos a contatos com outros pacientes. **Casística e métodos:** Avaliamos 41 pacientes FC, 19/41(46,3%) do sexo masculino, de 4m a 6a e 10m, em seguimento regular, por tempo médio de 2a e 8m. Os pacientes foram distribuídos em dois grupos: G(A); 32 pac. do ambulatório de referência do hospital, com condições que dificultam medidas adequadas de segregação microbiológica e, G(B); 9 pac. de consultório privado sem exposição a outros pac. FC. Culturas de secreção respiratória obtida por swab ou escarro para análise microbiológica foram obtidas em todos com intervalo menor de 2 meses. **Resultados:** G(A) apresentou idade média ao diagnóstico de 4,1 a, todos eram insuficientes pancreáticos, 5 pac. apresentaram ileo meconial e 2 pac. tiveram triagem neonatal positiva. 15/32 pac. (46,9%) já apresentavam cultura positiva para PA no momento do diagnóstico e nos 17 (53,1%) com cultura inicial sem PA verificamos que a idade média da colonização/infecção inicial foi de 11m e 5 dias. G(B), apre-

sentou idade média de diagnóstico de 4,8 m, 1 pac. é suficiente pancreático, 2 apresentaram íleo meconial, 3 pac. tiveram triagem neonatal positiva e nenhum tinha cultura com PA no momento do diagnóstico. A idade média da primeira colonização/infecção foi de 9m e 4 dias. A idade média de colonização/infecção inicial para todos os pacientes foi de 10 meses e 5 dias. **Conclusões:** A idade média do diagnóstico diferiu significativamente entre os grupos e quase a metade dos pacientes do G(B) já tinha culturas PA positivas no diagnóstico versus nenhum do G(A) No entanto, a detecção de PA foi precoce em ambos, demonstrando a suscetibilidade dos pacientes FC a esse patógeno, mesmo, quando não expostos a contatos com outros pacientes.

PS.007 COLONIZAÇÃO RESPIRATÓRIA DE UM GRUPO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC) NO DF

MONTE, L.F.V.¹; MENDES, R.H.²; GUZMAN, R.D.³; JACARANDA, S.A.⁴

¹HOSPITAL DA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE BRASÍLIA/HOSPITAL DE BASE DO DISTRITO FEDERAL (HBDF) - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²HBDF - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA/COORDENAÇÃO DO CENTRO DE FC DO DF; ³HBDF - PATOLOGIA CLÍNICA/SETOR DE MICROBIOLOGIA; ⁴HBDF - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA
Introdução: As infecções pulmonares exercem impacto sobre qualidade de vida e prognóstico de pacientes com FC. Conhecer a frequência dos patógenos respiratórios nos centros de FC e aplicar estratégias para o controle microbiológico são medidas importantes. **Objetivo:** Verificar a frequência dos principais patógenos, e o padrão de sensibilidade aos antimicrobianos, presentes na secreção respiratória de um grupo de pacientes com FC. **Métodos:** Foi realizado estudo dos principais patógenos encontrados em amostras de escarro ou orofaringe coletadas para cultura/antibiograma dos pacientes com FC acompanhados no HBDF, diagnosticados por critérios internacionais, entre janeiro e dezembro/2005 durante consultas de rotina ou na exacerbção respiratória. **Resultados:** O número de amostras foi de 237 (49 escarros/188 esfregaços de orofaringe) de 65 pacientes (9m-22 anos/média 8 ± 5 anos). A frequência dos patógenos estudados foi: *S. aureus* em 45 (69,2%) pacientes [112 (47,3%) cepas]; *P. aeruginosa* em 27 (41,5%) pacientes [72 (30,4%) cepas]; *H. influenzae* em 10 (15,4%) pacientes [11 (4,6%) cepas]; *S. maltophilia* em 8 (12,3%) pacientes [9 (3,8%) cepas] e complexo *B. cepacia* em 4 (6,2%) pacientes [13 (5,5%) cepas]. O *S. aureus* resistente à metilicina foi encontrado em 6 (9,2%) pacientes. Das cepas de *P. aeruginosa*, 88,9% (64/72) foram sensíveis a ceftazidima. 100% das cepas de *S. maltophilia* e 92,3% das *B. cepacia* foram sensíveis a SMX/TMP. Uma cepa de *H. influenzae* foi produtora de β-lactamase. **Conclusão:** A frequência dos principais patógenos e os níveis de resistência antimicrobiana encontrados no estudo são semelhantes aos descritos em outros centros de FC.

PS.008 PERFIL DE SENSIBILIDADE ANTIMICROBIANA DE *P. AERUGINOSA* E *S. AUREUS* ISOLADAS DE PACIENTES FIBROCÍSTICOS

COELHO, F.B.O.¹; SALOMON, E.C.X.¹; CHIBA, S.M.¹; PETY, G.²; MACHADO, A.M.³; GOMES, C.R.⁴

¹UNIFESP - PEDIATRIA-SETOR DE PNEUMOLOGIA INFANTIL; ²UNIFESP - PEDIATRIA - PNEUMOLOGIA INFANTIL; ³UNIFESP - LABORATÓRIO CENTRAL; ⁴UNIFESP - PEDIATRIA-PNEUMOLOGIA INFANTIL

Introdução: A *P. aeruginosa* e o *S. aureus* constituem as principais bactérias nas infecções pulmonares na fibrose cística. Durante a evolução da doença, o uso frequente de antibióticos para ambos os microorganismos é comum. O conhecimento do perfil de sensibilidade dos antimicrobianos para estas bactérias nos fibrocísticos torna-se importante para o tratamento adequado. **Objetivo:** Determinar o perfil de sensibilidade de cepas de *P. aeruginosa* e de *S. aureus* aos principais antibióticos utilizados. **Material e método:** Foram analisadas 146 cepas de *P. aeruginosa* e 215 de *S. aureus* de 53 pacientes, no período de fevereiro de 2004 a dezembro de 2005. Amostras de secreções respiratórias foram colhidas nas consultas ambulatoriais de rotina, agudizações dos sintomas pulmonares ou nas intubações (escarro, orofaringe posterior ou broncoscopia). Isolaram-se culturas de secreção respiratória de 215 cepas de *S. aureus* de 44 fibrocísticos e 146 cepas de *P. aeruginosa* de 31 pacientes. A sensibilidade aos agentes antimicrobianos foi monitorada pelo método de difusão em disco. **Resultados:** As cepas de *P. aeruginosa* foram sensíveis à ceftazidima em 81,5%, ciprofloxacina em 77,4%; meropenem em 75,3% e imipenem em 76%. A susceptibilidade dos aminoglicosídeos, amicacina e gentamicina, foi de respectivamente 67,1% e 61%. As cepas de *S. aureus* foram altamente sensíveis aos antibióticos testados. Quanto ao *S. aureus* chamou atenção a resistência à oxacilina em 12%. Nenhuma das cepas de *S. aureus* foi resistente à vancomicina e teicoplanina. **Conclusão:** A fibrose cística é uma doença progressiva e o manejo das infecções pulmonares requer o conhecimento da susceptibilidade antimicrobiana das principais bactérias. Os principais antibióticos utilizados no tratamento da *P. aeruginosa* e *S. aureus* permanecem sensíveis e adequados para o tratamento dos fibrocísticos neste serviço.

PS.009 PRINCIPAIS MICROORGANISMOS ISOLADOS DE CULTURAS DE SECREÇÕES RESPIRATÓRIAS DE PACIENTES FIBROCÍSTICOS NUM CENTRO DE FIBROSE CÍSTICA

SALOMON, E.C.X.¹; COELHO, F.B.O.²; OLIVEIRA, E.N.³; CHIBA, S.M.²; SILVA, G.P.⁴; GOMES, C.E.T.⁵

¹UNIFESP - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA, LABORATÓRIO CENTRAL DO HSP; ²UNIFESP - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA/LABORATÓRIO CENTRAL DO HSP; ³UNIFESP - LABORATÓRIO CENTRAL DO HSP; ⁴UNIFESP - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ⁵UNIFESP - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA/LABORATÓRIO CENTRAL DO HSP

Introdução: As infecções pulmonares são as principais causas de morbidade e mortalidade nos pacientes fibrocísticos. Uma das características das infecções respiratórias nestes pacientes é o predomínio de um número restrito de microorganismos. O objetivo deste estudo foi avaliar a prevalência dos patógenos presentes nas secreções respiratórias dos pacientes fibrocísticos. **Material e método:** Coletou-se material de secreção respiratória (escarro, orofaringe posterior ou broncoscopia) de pacientes fibrocísticos nas consultas ambulatoriais de rotina, nas agudizações dos sintomas pulmonares e intubações. O período do estudo foi de fevereiro de 2004 a dezembro de 2005. **Resultados:** 521 culturas de secreções respiratórias de 53 fibrocísticos foram analisadas, sendo 321 de escarro (61,6%), 196 de orofaringe posterior (37,6%) e 4 de broncoscopia (0,8%). As bactérias mais frequentes foram: *S. aureus* (41,1%) e *P. aeruginosa* (26,5%), seguidas de *Haemophilus spp* (6,5%), *enterobacter spp* (6,1%), *Klebsiella pneumoniae* (4,8%) e *E. coli* (3,8%). Outros microorganismos presentes em

menor número foram: *Aspergillus fumigatus* (2,7%), *Aspergillus spp* (1,9%), *Acinetobacter spp* (1,5%), Complexo *B. cepacia* (1,2%), *Stenotrophomonas maltophilia* (0,8%), *Acinetobacter baumannii* (0,8%) e *A. xylosoxidans* (0,6%). **Conclusão:** Nas culturas de secreções respiratórias analisadas houve predomínio de *P. aeruginosa* e *S. aureus*, destacando-se a última ao contrário de outros estudos semelhantes realizados no Brasil.

PS.010 PREVALÊNCIA DOS PATÓGENOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM CENTRO DE REFERÊNCIA DA BAHIA

BITTENCOURT, C.N.¹; LEMOS, A.C.M.²; SANTANA, M.A.²; CARNEIRO, A.C.C.¹; ROCHA, G.M.³

¹HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - FIBROSE CÍSTICA; ²HOSPITAL OTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA; ³HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - PNEUMOLOGIA

Introdução: Infecção pulmonar crônica e recorrente é a maior causa de morbidade e mortalidade nos pacientes com fibrose cística. Os patógenos *S. aureus* e *P. aeruginosa* permanecem como os mais frequentes nos espécimes desses pacientes. Determinar a prevalência dos patógenos em amostras de espécimes respiratórias de pacientes acompanhados em Centro de Referência de Fibrose Cística da Bahia é a proposta deste estudo. **Material e métodos:** Foram analisadas 630 amostras de espécimes respiratórias de 147 pacientes com idade inferior a 16 anos, acompanhados no ambulatório do Centro de Referência em Fibrose Cística, durante um período de 7 anos. As amostras foram colhidas durante as consultas de rotina. **Resultados:** Os microorganismos identificados nas amostras da primeira consulta no ambulatório foram: *P. aeruginosa* (35,37%), *S. aureus* (29,25%) e *Klebsiella* (6,8%). Dado relevante observado foi o isolamento de 2 casos de *P. aeruginosa* da cepa mucóide e 2 casos de *S. aureus* metilicina - resistente no diagnóstico. Na análise de 630 amostras, observou-se a ocorrência de: *P. aeruginosa* 15,4%, *S. aureus* 13% e *Klebsiella* 5,2%, sendo que 5 casos de *S. aureus* eram metilicina-resistente. **Conclusão:** Concomitante com a literatura, a *P. aeruginosa* e o *S. aureus* foram os mais prevalentes.

PS.011 PSEUDOMONAS AERUGINOSA MULTIRRESISTENTE EM CRIANÇAS DO CENTRO DE REFERÊNCIA DA BAHIA

SANTANA, M.A.¹; LEMOS, A.C.M.¹; BITTENCOURT, C.N.²; ROCHA, G.M.³; PAIXAO, V.A.⁴

¹HOSPITAL OTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA; ²HOSPITAL ESPECIALIZADO OTÁVIO MANGABEIRA - FIBROSE CÍSTICA; ³HOSPITAL ESPECIALIZADO OTÁVIO MANGABEIRA - PNEUMOLOGIA; ⁴HOSPITAL ESPECIALIZADO OTÁVIO MANGABEIRA - MICROBIOLOGIA

A infecção crônica por *P. aeruginosa* (Pa) multiresistente constitui mais uma dificuldade no tratamento dos pacientes fibrocísticos. O objetivo desse estudo foi determinar a prevalência da Pa e o grau de susceptibilidade aos antibióticos anti-pseudomonas na população infantil de FC do Centro de Referência da Bahia. Foram utilizados os critérios da American Cystic Fibrosis Foundation que define a multiresistência da Pa como resistência a todos antibióticos anti-pseudomonas; ou a dois ou mais de classes diferentes; betalactâmicos, aminoglicosídeos e fluorquinolonas. Foram analisadas as culturas de todos pacientes com diagnóstico de FC que tiveram seu primeiro isolamento de Pa durante o período de 2002 a 2005 e determinada a susceptibilidade dos antibióticos. Dos 147 pacientes que tiveram um espécime analisado (swab, escarro e LBA) em 41 foram identificados Pa no primeiro cultivo (27,89%). Em 10 pacientes foi identificado um cultivo com Pa multiresistente, e em três pacientes nas culturas subsequentes. Seis pacientes apresentaram Pa tipo mucóide. O grau de resistência para as três classes de antibióticos anti-pseudomonas foi detectado em sete pacientes, em dois para duas classes e em um, a resistência foi para todas as classes incluindo tobramicina. O estudo demonstra a importância da identificação dos padrões de resistência aos antibióticos anti-pseudomonas, contribuindo para uma política adequada de tratamento, estratégias de prevenção e controle de infecção apropriados. O padrão ouro para detectar multiresistência aos antibióticos anti pseudomonas é a tipagem molecular, contudo não é disponível na maioria dos centros de FC, principalmente nos Centros dos países em desenvolvimento.

PS.012 MICOBACTÉRIAS E FIBROSE CÍSTICA. PREVALÊNCIA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA PARA FC NA BAHIA

CARNEIRO, A.C.C.¹; LEMOS, A.C.M.²; ARRUDA, S.³; MATTOS, E.⁴; ADANS, D.⁵; CARVALHO, M.A.⁶; SANTANA, M.A.²

¹HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - FIBROSE CÍSTICA; ²HOSPITAL OTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA; ³CENTRO DE PESQUISAS GONÇALO MONIZ - UNIDADE PESQUISA; ⁴HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - TUBERCULOSE; ⁵UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA - ACADÊMICO DE MEDICINA; ⁶ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA - ACADÊMICA DE MEDICINA

Introdução: A doença pulmonar decorrente de micobactéria não tuberculosa pode ser pouco lembrada e de diagnóstico demorado, por apresentar sintomas como tosse, aumento de produção de esputo, febre baixa, mal estar, hemoptise e radiologia anormal, sintomas frequentes na FC (1,2,3). As micobactérias de importância clínica são *M. Kansasi*, *M. genavense*, *M. marinum*, *M. simiae*, *M. scrofulaceum*, *M. szulgai*, *M. avium*, *M. haemophilum*, *M. intracellulare*, *M. malmoeense*, *M. ulcerans*, *M. xenopi*, *M. abscessus*, *M. chelonae*, *M. fortuitum* e raramente *M. smegmatis*. O *M. avium* e *M. intracellulare* são conhecidos juntos, como complexo *M. avium* e são os causadores mais comuns de doença pulmonar, linfadenite e doença disseminada (4,5,6). Quatro síndromes clínicas podem ocorrer em quase todos os casos: doença pulmonar, linfadenite, lesão de pele, doença disseminada (nos imunocomprometidos) (7). **Objetivo:** Determinar a prevalência de Micobactérias em pacientes com Fibrose Cística (FC), acompanhados no centro de referência para FC da Bahia. **Materiais e métodos:** Estudo transversal, realizado no Centro de Referência em FC da Bahia - Hospital Especializado Octávio Mangabeira (HEOM) - SESAB. Foram avaliados no período de 09/12/2003 a 07/03/2005 pacientes que tinham diagnóstico de Fibrose Cística com idade ≥ 04 anos. Os critérios de diagnóstico foram definidos pelo guideline de diagnóstico de micobacteriose em FC da American Thoracic Society (ATS). Foram calculadas as taxas de prevalência para Micobacteriose. **Resultados:** Foram elegíveis para o estudo 74 pacientes e em 4 pacientes a cultura foi positiva para micobactérias (5,4%). Foi diagnosticada tuberculose em 2 pacientes (2,7%), micobactérias atípicas em 2 pacientes (2,7%) e em um destes pacientes foi tipificado o complexo chelonae/abscessus. **Conclusões:** Este estudo encontrou uma taxa de prevalência de 5,4% de micobacteriose em pacientes com FC, com a prevalência de 2,7% de colonização por micobactérias atípicas.

Radiologia

PS.013 TCAR E RM DO TÓRAX EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FC

FOLESCU, T.W.¹; SAD, I.R.¹; DALTRIO, P.A.¹; RODRIGUES, L.²; HIGA, L.Y.S.¹

¹INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - PEDIATRIA; ²CDPI - PEDIATRIA

A tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) pode ser usada para avaliar a severidade da doença e acompanhar o curso do comprometimento pulmonar na Fibrose Cística (FC). No entanto, devido ao risco da dose cumulativa de radiação, este exame não tem sido indicado rotineiramente, e a avaliação da função pulmonar em pacientes com FC tem se limitado à radiografia de tórax e as provas de função respiratória. O exame de ressonância magnética (RM) é conhecido como um método não invasivo, que utiliza contraste seguro e não requer radiação ionizante. O objetivo desse estudo é comparar a acurácia da RM com a TCAR na detecção dos principais aspectos pulmonares da FC. Dezois pacientes de um Centro de Referência para FC, sendo 9 do sexo masculino, com idade média de 11.4 anos (7-21 anos), foram incluídos no estudo e submetidos a TCAR e RM de tórax. As imagens de ambos os exames foram analisadas por 2 radiologistas quanto a presença de bronquiectasias, espessamento da parede brônquica, presença de impactione mucóide, padrão de "árvore em brotamento" e consolidação parenquimatosa. **Resultados:**

Alterações	TCAR	RM
Bronquiectasia	14/16 87,5%	11/16 68,7%
Espessamento de parede brônquica	16/16 100%	12/16 75%
Impactione mucóide	13/16 81,2%	12/16 75%
Padrão de "árvore em brotamento"	14/16 87,5%	12/16 75%
Consolidação parenquimatosa	11/16 68,7%	13/16 81,2%

Impactione mucóide e padrão de "árvore em brotamento" foram igualmente encontrados nos dois tipos de exame. Bronquiectasia e espessamento da parede brônquica foram mais evidentes nas imagens de TCAR, enquanto que a consolidação foi mais identificada nos exames de RM. Existem algumas limitações aos exames de RM quando comparados com os de TCAR: custo do exame e tempo de apnéia maiores, necessidade de cooperação dos pacientes e possibilidade de distorções de imagem devido a artefatos de movimento. RM em pacientes com FC pode representar um método não invasivo para acessar o comprometimento pulmonar crônico, já que usa contraste seguro, não requer radiação ionizante e pode ser um instrumento útil para a avaliação de FC em pacientes jovens. Avanços nas técnicas de RM permitirão melhores abordagens para esses pacientes.

Fisioterapia/Reabilitação

PS.014 PROGRAMA DE REABILITAÇÃO PULMONAR APLICADO A TRÊS ADULTOS JOVENS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

ESPOSITO, C.¹; GULINI, J.²

¹HOSPITAL NEREU RAMOS/SES-SC - PNEUMOLOGIA; ²HOSPITAL UNIVERSITÁRIO/UFSC - FISIOTERAPIA

Introdução: A média de idade de sobrevida em pacientes com Fibrose Cística (FC) tem aumentando consideravelmente. Entretanto, a deterioração da função pulmonar com progressiva intolerância aos exercícios, consiste num dos principais problemas para estes pacientes. **Objetivo:** Avaliar o desempenho físico de três pacientes adultos jovens portadores de FC, com idade média de 23 anos, submetidos ao Programa Multidisciplinar de Reabilitação Pulmonar (RP). **Método:** A avaliação consistiu de teste incremental de membros superiores (MMSS) com halteres, teste incremental e endurance de membros inferiores (MMII) em esteira ergométrica e teste de caminhada dos seis minutos (TC6'). Para cálculo do consumo de O₂ (VO₂) estimado pré e pós RP, empregou-se a seguinte fórmula: $VO_2 = (3,5 + (0,1 \cdot \text{velocidade (Km/h}^2)) + \text{velocidade} \times \text{inclinação} \times 1,8)$. Utilizou-se a escala de Borg para avaliação da sensação de dispnéia e fadiga de MMII. O treinamento consistiu de trinta sessões, três vezes por semana, com duração de noventa minutos, compostas por exercícios globais de aquecimento, trinta minutos em esteira ergométrica, trinta minutos de exercícios para os MMSS e alongamento. **Resultados:** Houve aproveitamento de 100% das 30 sessões previstas e uma exacerbação clínica por infecção respiratória em um dos pacientes durante o período de treinamento. Houve incremento médio de 500g à carga inicial de treinamento com halteres. As médias de tempo de duração dos testes incrementais de MMII pré e pós RP foi de 13' e 20' respectivamente, determinando aumento percentual de 51,3%. A inclinação média da esteira alcançada foi de 10 graus e 17 graus respectivamente, no pré e pós RP. A distância percorrida média no teste de endurance de MMII pré RP foi de 1.180m e no pós foi de 2.894m, representando uma variação de 145%. No TC6' pós RP, a distância média percorrida foi de 711m (22,4% superior à distância média percorrida na avaliação pré RP). Houve redução na pontuação da escala de Borg, com dessensibilização para dispnéia e fadiga de MMII, em todos os testes pós RP, quando comparados aos iniciais. Observou-se redução da frequência cardíaca e da pressão arterial nos testes incremental e endurance de MMII pós RP, para a mesma e carga e tempo respectivos, nos testes pré RP. Houve aumento do VO₂ estimado de todos os pacientes ao término do programa. **Conclusão:** O programa de RP mostrou-se eficaz, contribuindo para aumento na tolerância aos exercícios e melhora no desempenho físico destes pacientes portadores de FC, podendo representar mais uma alternativa de tratamento, relativamente simples, na abordagem clínica desta enfermidade.

PS.015 INALOTERAPIA E "CLEARANCE" BRÔNQUICA NO CENTRO DE PEDIATRIA GERAL, BELO HORIZONTE, MG, EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

JIMENEZ, H.A.L.¹; GUEDES, M.A.²; SILVA, S.P.M.³; VERGARA, A.A.⁴; REIS, F.J.C.⁴

¹CENTRO DE PEDIATRIA GERAL BH; MG - FISIOTERAPIA; ²CENTRO DE PEDIATRIA GERAL - FISIOTERAPIA; ³CENTRO DE PEDIATRIA GERAL - FISIOTERAPIA; ⁴CENTRO GERAL DE PEDIATRIA - SERVIÇO DE FIBROSE CÍSTICA

Inaloterapia conjuntamente com o tratamento de "clearance" brônquica, é considerada um importante componente do tratamento dos pacientes portadores de fibrose cística. O seguinte estudo descritivo dos pacientes do Centro de Pediatria Geral, (CGP) Belo Horizonte, MG tem por objetivo identificar o impacto da fisioterapia respiratória nos pacientes em uso

de inaloterapia. Dos 105 pacientes registrados no CGP 93 fazem uso de inaloterapia. Destes, 38 pacientes foram entrevistados no ambulatório entre novembro 2005 e fevereiro de 2006. A prescrição da terapia inalatória apresentava a seguinte sequência: broncodilatador, 54,83%; mucolítico 43,24%; antibiótico 48,38% e antiinflamatório 44,8%. Porém, observou-se que na prescrição não foi incluída a fisioterapia respiratória antes do antibiótico, o que compromete a eficácia do tratamento, já que a presença de tosse elimina o medicamento inalatório. A eliminação das secreções não era regular ou não estava incluída após a inaloterapia. Identificamos que 58,06% destes pacientes faziam "clearance" brônquica pelo menos uma vez por semana e em 18,27% a eliminação das secreções só acontecia às vezes, e 23,67% não tinham a preocupação de estimular a eliminação das secreções. Sabe-se que as técnicas desobstrutivas devem ser posteriores ao uso do broncodilatador e mucolítico bem como devem preceder o antibiótico e o antiinflamatório. Observamos também que a hora mais conflitante para incluir a "clearance" brônquica é pela manhã, já que a criança, nesse horário esta apressada para sair para a escola. Este levantamento de problemas nos permitiu identificar quais são as dificuldades do entrosamento entre os dois tratamentos cujas sugestões serão apresentadas à equipe. **Apoio Financeiro:** Centro de Pediatria Geral

PS.016 EFEITO IMEDIATO DA TÉCNICA FISIOTERAPÊUTICA DE AUMENTO DO FLUXO EXPIRATÓRIO (AFE) NA FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC)

SANTOS, C.I.S.¹; RIBEIRO, J.D.²; RIBEIRO, M.A.G.O.¹; RIBEIRO, A.F.²; MORENO MORCILLO, A.²

¹UNICAMP - FISIOTERAPIA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: A estase de secreções viscosas na FC causa infecção crônica e destruição pulmonar. Técnicas de fisioterapia respiratória têm sido usadas como coadjuvantes na terapêutica medicamentosa, para melhorar a higiene brônquica e a ventilação pulmonar. Em contrapartida, poucos trabalhos científicos têm comprovado o efeito da aplicação destas técnicas. **Objetivo:** Avaliar o efeito imediato da técnica de AFE sobre parâmetros espirométricos e cardiorespiratórios de fibrocísticos, em exacerbação pulmonar aguda por *Pseudomonas aeruginosa*, antes e após a antibioticoterapia intravenosa. **Métodos:** Trabalho clínico de corte transversal, em pacientes do Ambulatório de FC do Hospital de Clínicas da Unicamp, no ano de 2005. Todos foram avaliados segundo o escore de Shwachman (ES) e em todos foram realizados: espirometria, medida da saturação transcutânea de oxigênio, da frequência respiratória e cardíaca, antes e imediatamente após a AFE. **Resultados:** 27 pacientes (17 femininos) entre 7-28 anos (15,04 ± 6,07), 15 classificados como graves (escore de Shwachman). Imediatamente após a AFE houve aumento da SatO₂ (92,15 ± 6,06 vs 93,74 ± 4,56) (p > 0,05) da capacidade inspiratória (62,19 ± 18,74 vs 64,44 ± 18,66) (p > 0,05) e da capacidade vital lenta (63,96 ± 19,90 vs 66,19 ± 25,50) (p > 0,05), sem significância estatística. **Conclusão:** A técnica de AFE embora apresente uma tendência ao aumento da ventilação em pacientes com FC, não apresentou melhora nos parâmetros de obstrução das vias aéreas. Estudos que avaliam a aplicação da AFE ou de outras técnicas de fisioterapia respiratória, antes e após a descolonização pulmonar, são necessários.

PS.017 FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA NA FIBROSE CÍSTICA (FC): MANUAL DE ORIENTAÇÃO

RIBEIRO, M.A.G.O.¹; RIBEIRO, A.F.²; RIBEIRO, J.D.²; PAULA, S.R.M.¹; SANTOS, C.I.S.¹

¹UNICAMP - FISIOTERAPIA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: Técnicas de Fisioterapia Respiratória (TFR) têm sido utilizadas, como coadjuvante do tratamento da FC em todos os centros de referência do mundo. Como a aplicação das TFR acompanha os fibrocísticos por toda vida, a maioria dos centros de tratamento possui e utiliza material informativo para obter educação continuada e maximizar os efeitos do tratamento direcionados aos pacientes e seus familiares. No Brasil ainda não existe um manual de TFR distribuído universalmente e adequado às diferentes faixas etárias. **Objetivo:** Implementar, divulgar e propiciar discussão sobre um manual de TFR, ajustadas às diferentes faixas etárias dos pacientes com FC. **Métodos:** Implantação de um manual de TFR com base na experiência profissional da equipe de fisioterapia do Hospital de Clínicas da Unicamp, após 25 anos de atendimento a pacientes com FC e dos manuais da *Cystic Fibrosis Trust* e *Cystic Fibrosis Foundation*. **Resultados:** O manual foi finalizado, apresentado e apoiado pela Associação Brasileira de Mucoviscidose (ABRAM), Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEF) e Sociedade Brasileira de Fisioterapia Respiratória (SOBRAFIR). **Conclusão:** O manual de TFR será distribuído no Primeiro Congresso Brasileiro de Fibrose Cística. As críticas, correções e sugestões aperfeiçoarão as próximas edições. Trabalhos futuros serão necessários para comparar a eficácia do manual, a relação custo benefício, o impacto na aderência ao tratamento e, conseqüentemente, verificar se existe melhora na qualidade de vida dos pacientes fibrocísticos e de seus familiares. **Apoio Financeiro:** ABRAM, GBEFC, SOBRAFIR.

PS.018 PROTOCOLO BRASILEIRO DE ATENDIMENTO FISIOTERAPÊUTICO NA FIBROSE CÍSTICA (PBFFC)

RIBEIRO, M.A.G.O.¹; SANTOS, C.I.S.¹; PAULA, S.R.M.¹; RIBEIRO, A.F.²; RIBEIRO, J.D.²

¹UNICAMP - FISIOTERAPIA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: Um dos objetivos do cuidado da equipe interdisciplinar no atendimento de pacientes com Fibrose Cística é o de avaliar a clínica de forma individualizada e de identificar as necessidades de pacientes e seus familiares quanto às diferentes terapêuticas. Para isso, é necessário um instrumento sistematizado de qualificação e quantificação dos dados referentes à intervenção. **Objetivo:** Identificar a clínica e caracterizar o atendimento fisioterapêutico de pacientes com FC acompanhados regularmente em um centro de referência para facilitar um programa de tratamento individualizado e determinar a meta da fisioterapia. **Método:** Elaboração de um protocolo - Protocolo Brasileiro de Fisioterapia na Fibrose Cística (PBFFC) que inclui 4 critérios de avaliação: sinais clínicos, aplicação do *Cystic Fibrosis Clinical Score* (CFCS), pontuação da *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF) e questionário sobre o tratamento fisioterapêutico. **Resultados:** A aplicação regular do PBFFC durante o atendimento ambulatorial fornecerá dados para elaboração de um plano de tratamento fisioterapêutico mais efetivo, para caracterização anual dos pacientes em acompanhamento e para pesquisas futuras. **Conclusão:** O PBFFC aplicado rotineiramente pelos fisioterapeutas dos centros de referência no atendimento da FC viabilizará informações relacionadas à evolução clínica dos pacientes e ao regime de fisioterapia vigente.

PS.019 ALTERAÇÃO POSTURAL EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA
CONTI, P.B.M.C.¹; RIBEIRO, M.A.G.O.¹; RIBEIRO, J.D.²; RIBEIRO, A.F.²; SANTOS, C.I.S.¹; PAULA, S.R.M.¹

¹UNICAMP - FISIOTERAPIA; ²UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: Na Fibrose Cística (FC), além do comprometimento respiratório e gástrico, manifestações articulares e ósseas são freqüentes e podem evoluir com alterações posturais significativas. Poucos trabalhos têm avaliado a postura de pacientes com FC. **Objetivo:** Caracterizar a postura de pacientes com FC, utilizando o "Teste de Nova Lorque". **Métodos:** Estudo clínico de corte transversal, realizado no Ambulatório de FC do Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas. O teste de Nova Lorque avalia a postura em dois planos, posterior e lateral, atribuindo pontuações de acordo com o segmento observado e classificando o desvio postural em leve, moderado ou grave. **Resultados:** Participaram do estudo 27 pacientes (15 femininos), idade entre 2 a 31 anos (9,96 ± 7,44) avaliados durante atendimento fisioterapêutico. Destes, 4% apresentaram alteração postural leve e 48% alteração moderada. Alteração grave foi observada em 48% dos pacientes, sendo que 84% tinham desnível de ombro, 77% desvio na coluna, cifose, depressão torácica e pés rodados externamente. Em 69% foi identificada protusão de ombro e ligeira inclinação da cabeça para um dos lados. Lordose lombar, protusão cervical e abdominal estiveram presentes em 61% dos pacientes avaliados, e todos apresentaram discreto desnível de quadril. A freqüência de alterações na caixa torácica foi alta. **Conclusão:** A freqüência de alterações posturais em FC é elevada. Estas alterações podem retratar a associação entre as alterações do trato respiratório e sistema osteomuscular. A identificação precoce destas alterações pode direcionar o manejo do fisioterapeuta e contribuir para uma terapêutica mais completa e eficaz.

PS.020 REPERCUSSÕES DE UM PROTOCOLO DE CONDICIONAMENTO FÍSICO SOBRE A FUNÇÃO CARDIOPULMONAR EM UM PACIENTE PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA
GEHRKE, V.¹

¹CENTRO UNIVERSITÁRIO FEEVALE - ESTUDANTE

A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva e hereditária. Nos Estados do Sul, a incidência estimada é de 1:2.000 nascidos vivos. Desta forma, 1:25 caucasóides são portadores de uma mutação, e 1:625 casais caucasóides tem um risco de 25% de ter um filho portador de FC. A FC compromete todos os setores do organismo, afetando principalmente os aparelhos respiratório e gastrointestinal. O fibrocístico conforme a evolução da doença diminui a atividade física. A limitação crônica do fluxo de ar destes pacientes acaba restringindo sua atividade física o que leva a uma baixa capacidade ao exercício levando a dispnéia. O objetivo deste estudo foi verificar as repercussões de um protocolo de condicionamento físico sobre a função cardiopulmonar em um paciente portador de fibrocístico, avaliando se existe modificação no padrão respiratório, na saturação periférica de oxigênio, nas freqüências respiratória e cardíaca, antes, durante e após o programa. O estudo foi realizado entre os meses de março a julho de 2005, totalizando 12 atendimentos, de 60 minutos, envolvendo um participante do projeto de extensão de Fibrose Cística, do sexo feminino, com 12 anos de idade, caracterizado como estudo de caso. Os materiais utilizados foram uma ficha de avaliação respiratória e evolução. O programa de atendimento consistia em: esteira ergométrica, cama elástica e alongamentos de membros inferiores. Os resultados demonstraram que antes do treinamento na esteira a média da freqüência cardíaca foi de 108bpm e após 106,5bpm; freqüência respiratória inicial 30irpm e após 33irpm; a saturação periférica inicial 95,25% e final 95,58%; no treinamento com a cama elástica os dados da freqüência respiratória foram: imediatamente após 44,5irpm e em cinco minutos após 32irpm; freqüência cardíaca imediatamente após 111,91bpm e em cinco minutos após 107bpm; saturação periférica imediatamente após 96,33% e em cinco minutos após 96,75%. Sendo referido alívio da dispnéia nas últimas três sessões. Concluiu-se que, apesar dos resultados não terem demonstrado grandes diferenças entre o início e o término do estudo, pode ser observado uma melhora no condicionamento físico da paciente e diminuição na sensação referida de dispnéia. Mostrando assim, que um trabalho de condicionamento físico pode trazer benefícios aos portadores de Fibrose Cística. **Palavras chave:** Fibrose cística, condicionamento, fisioterapia.

Gastroenterologia/Nutrição/Hepatologia

PS.021 ENVOLVIMENTO HEPATOBILIAR EM PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

SILVA, F.B.¹; DE TOMMASO, A.M.A.¹; YAMADA, R.M.¹; HESSEL, G.¹; RIBEIRO, J.D.¹; RIBEIRO, A.F.¹ - ¹UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é doença autossômica recessiva e causa freqüente de doença pulmonar crônica e insuficiência pancreática na infância. A hepatopatia clinicamente manifesta é encontrada em 1,4 a 7% dos pacientes. **Objetivo:** Avaliar as alterações hepatobiliares de pacientes com FC. **Material e métodos:** Avaliaram-se 76 pacientes (mediana de idade = 8 anos), acompanhados no Ambulatório de Fibrose Cística HC/UNICAMP, de março/2003 a agosto/2005. O estudo foi descritivo e retrospectivo. Critérios de acometimento hepático: elevação persistente de alanino aminotransferase (ALT) e(ou) alteração ultra-sonográfica e(ou) alteração histológica. Também foi avaliada a vesícula biliar (VB) quanto à presença e contratilidade. **Resultados:** Trinta e nove pacientes eram do sexo feminino. O início dos sintomas da FC variou do nascimento até 6a5m. A mutação mais freqüente foi o DF508 (56/76). Quatro pacientes apresentavam elevação da ALT em, pelo menos, duas medidas, e cinco em, pelo menos, três medidas. Nove foram submetidos à biópsia, com alteração em 8 (3 com níveis normais de ALT). Dezoito pacientes apresentavam alterações sugestivas de hepatopatia crônica ao ultra-som. Nesses, a mediana da idade atual é 7 anos e a mutação mais freqüente foi DF508. Antecedente de íleo meconial ocorreu em 3 pacientes e colestase neonatal em 2. Na ultra-sonografia da VB, 2 não foram visualizadas, 2 eram hipoplásticas e 4 hipocontráteis. Um paciente apresentou colelitíase. **Conclusões:** A freqüência de hepatopatia crônica na FC foi elevada (23,6%). Análises bioquímicas isoladas foram insuficientes para diagnóstico da doença hepática. A vesícula biliar pode estar acometida nesses pacientes, tanto na forma como na função.

J Bras Pneumol. 2006;32(Supl 1):S 1-S 16

PS.022 FREQUÊNCIA DAS MANIFESTAÇÕES GASTROINTESTINAIS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA*

YASCHIRO, E.¹; HESSEL, G.¹; RIBEIRO, J.D.¹; GALVÃO, L.C.²; RIBEIRO, A.F.¹

¹UNICAMP - PEDIATRIA; ²FMRP - USP - PEDIATRIA

Objetivo: Descrever a freqüência das manifestações gastrointestinais em pacientes com fibrose cística (FC). **Casística e métodos:** Participaram do estudo 112 pacientes, sendo 59 do gênero masculino e 53 do feminino. A idade variou de 1 ano e 11 meses a 72 anos e 10 meses (mediana foi de 11 anos e 4 meses). Os critérios de inclusão foram: pacientes que apresentavam os critérios diagnósticos para FC definidos pela *Cystic Fibrosis Foundation*. Foi um estudo retrospectivo com elaboração de uma ficha para coleta dos dados referentes à sintomatologia do sistema digestório e exames pertinentes (pHmetria, cintilografia para pesquisa de refluxo gastroesofágico, endoscopia digestiva alta e pesquisa de gordura fecal pelo método de Van De Kamer. **Resultados:** Diarria foi a manifestação mais freqüente ocorrendo em 58 pacientes (51,7%). A presença de esteatorria diagnosticada por exame laboratorial ocorreu em 78 pacientes (69,6%). As outras formas de apresentação em ordem decrescente de freqüência foram: déficit pondo-estatural em 54 pacientes (48,2%); refluxo gastroesofágico em 33 (29,4%); doença péptica em 23 (20,5%); íleo meconial em 12 (10,7%); constipação intestinal crônica em 5 (4,4%); edema hipoproteínico em 4 (3,5%); síndrome de obstrução intestinal distal (equivalente ao íleo meconial) em 3 (2,67%) e prolapso retal em 2 (1,78%). **Conclusão:** A diarreia com esteatorria e o déficit pondo-estatural são as principais manifestações do sistema digestório em pacientes com fibrose cística.

PS.023 KWASHIORKOR E DISTÚRBO DE COAGULAÇÃO COMO FORMAS DE APRESENTAÇÃO NA FIBROSE CÍSTICA

MENEZES, D.G.¹; HESSEL, G.¹; RIBEIRO, A.F.¹; BRANDAO, M.A.B.¹

¹UNICAMP - PEDIATRIA

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva sendo considerada, na raça branca, a doença hereditária mais letal. Uma forma de apresentação clínica, mais rara, é a hipoproteínica do lactente na qual há edema, anemia e evolução grave. **Objetivo:** Descrever três casos clínicos em que a FC manifestou-se inicialmente como kwashiorkor e distúrbio de coagulação. **Material e método:** Realizada revisão de prontuários de três pacientes acompanhados no ambulatório de FC da UNICAMP e relatados os casos. **Resultados:** Os 3 pacientes, 2 do gênero masculino e 1 feminino, necessitaram de internação devido a hipoproteína, irritabilidade, inapetência, vômitos, diarreia, anasarca e anemia. A idade variou de 2,5-5,5 meses. Todos se encontravam abaixo do percentil 3 para peso na curva de Tanner e tinham história de baixo ganho ponderal durante aleitamento materno exclusivo. Nos 3 pacientes foi confirmada presença de esteatorria e em 2 a presença de coagulopatia por deficiência de vitamina K. A evolução foi satisfatória, após introdução de hidrolisado proteico e enzimas pancreáticas, em 2 casos; a outra paciente apresentou hemorragia digestiva alta secundária a coagulopatia e sepse evoluindo para óbito. O diagnóstico foi confirmado em 2 pacientes por 2 testes do suor alterados e estudo genético positivo para o alelo Δ F508. O terceiro, com evolução grave, teve o diagnóstico estabelecido por necropsia e estudo genético positivo para 1 alelo do Δ F508. **Conclusão:** A FC pode manifestar-se como kwashiorkor e distúrbio de coagulação por deficiência de vitamina K. Este fato deve alertar os médicos para esta possibilidade etiológica no diagnóstico diferencial desta situação.

PS.024 PERFIL NUTRICIONAL DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA (FC) ACOMPANHADOS NA ASSOCIAÇÃO MINEIRA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE (AMAM) E NO CENTRO GERAL DE PEDIATRIA (CGP) BELO HORIZONTE - MG

PASSOS, C.C.¹

¹ASSOCIAÇÃO MINEIRA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE - NUTRIÇÃO

Este trabalho procurou identificar o melhor parâmetro de avaliação do estado nutricional de pacientes com FC acompanhados na AMAM e no CGP. Esta pesquisa é um estudo epidemiológico transversal descritivo. Foi realizada avaliação nutricional em 70 pacientes, empregando 5 índices antropométricos: crianças entre 2 e 10 anos aplicou-se a classificação de Waterlow e para os adolescentes com idade entre 10 e 18 anos aplicou-se o índice de massa corporal (IMC) com pontos de corte nos percentis 5 para risco nutricional, 85 para sobrepeso e 95 para obesidade. Foram aplicados também os três parâmetros preconizados pelo consenso internacional de nutrição em fibrose cística: percentual de peso/altura ideal (P/A ideal) para todas as idades, percentil de peso/altura (P/A) e percentil de IMC. **Resultados:** O índice que mais detectou desnutrição foi o Waterlow e o que menos detectou foi o percentual de P/A ideal. No entanto, este resultado deve ser interpretado com cautela, pois, o Waterlow leva em consideração o peso e a estatura ideal de percentil 50, não recomendável para crianças com doenças crônicas, já o P/A ideal detectou menos desnutrição, mas é mais aconselhável por avaliar segundo o percentil da altura que o paciente apresentou. O percentil de P/A mostrou-se bom marcador do estado nutricional, mas é limitado, pois só avaliou crianças entre 80 e 120 cm. O IMC foi o segundo índice a detectar mais casos de desnutrição. O IMC e P/A ideal foram os índices que mais avaliaram a desnutrição dos pacientes.

PS.025 EMPREGO DOS ÍNDICES ANTROPOMÉTRICOS NA AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DE INDIVÍDUOS COM FIBROSE CÍSTICA - FC

PASSOS, C.C.¹; PEREIRA, L.C.²; BARBOSA, O.N.³; REIS, F.J.C.³

¹ASSOCIAÇÃO MINEIRA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE - SERVIÇO DE FIBROSE CÍSTICA; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA - SERVIÇO DE FIBROSE CÍSTICA; ³CENTRO GERAL DE PEDIATRIA - SERVIÇO DE FIBROSE CÍSTICA

Este trabalho procurou identificar o melhor parâmetro de avaliação do estado nutricional de pacientes com FC acompanhados na Associação Mineira de Assistência à Mucoviscidose e no Centro Geral de Pediatria. **Métodos:** Esta pesquisa é um estudo epidemiológico transversal descritivo. Foi realizada avaliação nutricional em 70 pacientes, empregando 5 índices antropométricos: crianças entre 2 e 10 anos aplicou-se a classificação de Waterlow e para os adolescentes com idade entre 10 e 18 anos aplicou-se o índice de massa corporal (IMC) com pontos de corte nos percentis 5 para risco nutricional, 85 para sobrepeso e 95 para

obesidade. Foram aplicados também os três parâmetros preconizados pelo consenso internacional de nutrição em fibrose cística: percentual de peso/altura ideal (P/A ideal) para todas as idades, percentil de peso/altura (P/A) e percentil de IMC. **Resultados:** O índice que mais detectou desnutrição foi o Waterlow e o que menos detectou foi o percentual de P/A ideal. No entanto, este resultado deve ser interpretado com cautela, pois, o Waterlow leva em consideração o peso e a estatura ideal de percentil 50, não recomendável para crianças com doenças crônicas, já o P/A ideal detectou menos desnutrição, mas é mais aconselhável por avaliar segundo o percentil da altura que o paciente apresentou. O percentil de P/A mostrou-se bom marcador do estado nutricional, mas é limitado, pois só avaliou crianças entre 80 e 120 cm. O IMC foi o segundo índice a detectar mais casos de desnutrição. O IMC e P/A ideal foram os índices que mais avaliaram a desnutrição dos pacientes.

PS.026 PERFIL NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM USO DE SUPLEMENTAÇÃO E ENZIMAS

ZEFFA, K.M.¹; PATIN, R.V.¹; OLIVEIRA, F.L.C.¹; MAURI, J.¹; CHIBA, S.M.²; TADDEI, J.A.A.C.¹

¹UNIFESP - EPM - NUTROLOGIA; ²UNIFESP - EPM - PNEUMOLOGIA

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma desordem autossômica recessiva que afeta vários sistemas do corpo humano, principalmente o trato respiratório. Em 85% dos pacientes fibrocísticos, o pâncreas não produz enzimas suficientes para a completa digestão dos alimentos ingeridos, sendo que as primeiras manifestações são a má digestão e a má absorção de gorduras. Assim, a inadequada nutrição na FC constitui um dos mais graves e difíceis desafios. **Objetivo:** Analisar o Perfil Nutricional de crianças portadoras de Fibrose Cística atendidas no Ambulatório de Pneumologia da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). **Casística e métodos:** O presente estudo analisou retrospectivamente o perfil nutricional de 31 pacientes com Fibrose Cística. O estado nutricional foi avaliado segundo o escore z de estatura/idade e peso/estatura, e classificado segundo critérios da Organização Mundial de Saúde (OMS, 1995). A análise da ingestão alimentar foi avaliada por meio de inquérito recordatório alimentar de 24 horas, que analisou o consumo de energia e gorduras em relação às recomendações para pacientes com fibrose cística. Foi verificado também o uso de enzimas pancreáticas e quantidade de suplementos nutricionais consumidos, assim como sua quantidade e representação percentual em relação ao Valor Energético Total (VET). O escore z (P/E e E/I) e as análises descritivas e analíticas dos dados foram realizadas pelo programa Epi Info - versão 6.04. **Resultados:** Da amostra total de 31 crianças 58,1% (n = 18) pertenciam ao sexo masculino e 41,9% (n = 13) ao sexo feminino, todos os pacientes foram submetidos a um mínimo de 6 e máximo de 14 consultas (9,5 ± 2,5), de modo a tornar a amostra mais homogênea. Quanto ao estado nutricional, detectou-se 19,4% (n = 6) de desnutrição leve e moderada e 32,3% (n = 10) de baixa estatura ou risco para baixa estatura. Por meio do recordatório de 24 horas, verificou-se que a ingestão de energia estava inadequada em 87,1% (n = 27) dos pacientes avaliados, média de 2.055,0 ± 875,1 Kcal, ou seja, apenas 12,9% (n = 4) atenderam o valor mínimo preconizado para portadores de Fibrose Cística (120% da RDA). O consumo de gorduras da dieta também estava inadequado em 51,6% (n = 16) dos pacientes, ingestão média de 30,3 ± 7,9% do VET, aquém da indicação de 40% do VET. O suplemento de energia oferecido a esses pacientes compreendia em média 12,65 ± 20,75% da dieta, ou seja, em 85% (n = 18) dos pacientes este foi insuficiente para completar as necessidades energéticas. Dos pacientes avaliados 61,3% (n = 19) eram insuficientes pancreáticos e faziam uso de suplemento polivitamínico e de enzimas pancreáticas. **Conclusão:** Com essa avaliação foi possível verificar que o atendimento nutricional necessita de ajustes, as orientações devem ser adequadas às necessidades para que se melhore o prognóstico de vida destes indivíduos.

PS.027 AVALIAÇÃO DA COMPOSIÇÃO CORPORAL EM CRIANÇAS COM FIBROSE CÍSTICA

MALDONADO, J.¹; MAURI, J.¹; OLIVEIRA, F.L.C.¹; CHIBA, S.M.²; PATIN, R.V.¹; LOPEZ, F.A.¹

¹UNIFESP - EPM - NUTROLOGIA; ²UNIFESP - EPM - PNEUMOLOGIA

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética caracterizada pela disfunção generalizada das glândulas exócrinas, com a produção de muco espesso e anormal, que pode obstruir os ductos dos vários órgãos afetados. **Objetivos:** A proposta do estudo foi identificar o estado nutricional e composição corporal de pacientes com fibrose cística. **Metodologia:** Estudo transversal retrospectivo avaliou 23 crianças e adolescentes de 3 a 17 anos de idade atendidas no ambulatório de Fibrose Cística do Setor de Pneumologia Pediátrica, Universidade Federal de São Paulo durante o ano de 2005. Foram incluídos pacientes que tiveram pelo menos uma consulta durante o ano. Dados referentes à identificação, estado clínico, antropometria (peso, estatura, circunferência do braço e pregas cutâneas do biceps, tríceps, subescapular e supra-iliaca) e composição corporal (teste de bioimpedância elétrica) foram coletados do prontuário destes pacientes. Utilizou-se o programa Epi info 6.04 para a realização do escore Z e análises descritivas. **Resultados:** Os resultados revelaram que 69,6% (n = 16) dos pacientes eram eutróficos (média de escore z P/E de -0,14 ± 1,26), porém quando se analisou o escore z E/I pode-se observar que 54,2% (n = 13) desses pacientes apresentam comprometimento estatural. Em relação ao percentual de adequação de massa magra observou-se que tanto o método da soma das 4 pregas quanto a bioimpedância demonstraram percentual de massa magra inadequados, sendo que nos pacientes insuficientes pancreáticos esses valores eram menores 33,3% (n = 8). O estudo também mostrou que o grupo de pacientes que tinha insuficiência pancreática apresentou medidas antropométricas menores do que os pacientes que eram suficientes pancreáticos respectivamente para CB (17,25/19,66mm), PCT (9,07/9,54mm), PCSE (5,69/7,40mm), PCSI (6,38/7,72mm) e CMB (14,4/16,66mm). **Conclusão:** Por meio dos dados apresentados reforça-se a importância da nutrição para evitar a desnutrição e o déficit de crescimento, aumentando assim o bem estar e a sobrevida de pacientes com fibrose cística. Novos estudos devem ser propostos ampliando o número de pacientes avaliados e verificar a relação do estado nutricional com a função pulmonar.

PS.028 SHUNT PORTOSSISTÊMICO INTRA-HEPÁTICO TRANSJUGULAR EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

MARTINS, K.¹; ADDE, F.V.¹; CARNEVALE, F.²; PORTA, G.³; RODRIGUES, J.C.¹

¹INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA; ²INSTITUTO DE RADIOLOGIA - HCFMUSP; ³INSTITUTO DA CRIANÇA HCFMUSP - UNIDADE DE HEPATOLOGIA

A cirrose hepática ocorre em cerca de 5% dos pacientes com FC desenvolvendo hipertensão portal, varizes de esôfago e episódios de sangramento digestivo. Nos casos refratários ao tratamento convencional e de alto risco de hemorragia e choque, podem ser indicadas, excepcionalmente, derivações portossistêmicas. Relatamos um caso onde se realizou um

shunt portossistêmico intra-hepático por via transjugular (TIPS) por radiologia intervencionista. APBR, 19a, sexo F, com diagnóstico de FC aos 2,7a. Aos 5 anos foi submetida à biópsia hepática pela persistência de alterações hepáticas ultra-sonográficas e bioquímicas, evidenciando-se fibrose portal de padrão biliar e colangite. Aos 8 anos apresentava sinais de hipertensão portal sendo indicada esclerose de varizes esofágicas e iniciado uso de ácido ursodesoxicólico. Como quadro respiratório, tinha colonização intermitente por *P. aeruginosa* e *S. aureus*, com diversos episódios de agudização pulmonar e com dependência de O₂ a partir dos 12,5 anos. Evoluiu com pancitopenia, coagulopatia e a partir de 10,7a apresentou diversos episódios de hematêmese e melena, algumas vezes com choque hipovolêmico. Com 14,5a optou-se pela colocação do TIPS. Após a derivação, o gradiente pressórico portossistêmico medido pela portografia que era de 20mmHg reduziu-se para 8mmHg e houve melhora clínica da hipertensão portal, sem novos episódios de sangramento por até 5 anos após o procedimento. Aos 19a apresentava doença pulmonar avançada e, em ultra-sonografia de controle, observou-se uma imagem aneurismática na região epigástrica. Foi então submetida à laparotomia sendo realizada esplenectomia e identificado um aneurisma na artéria esplênica. Durante o procedimento, apresentou sangramento grave com ocorrência de óbito no intra-operatório. Trata-se do primeiro relato na literatura da manutenção do TIPS por tempo prolongado, com permeabilidade e sem complicações no local. As imagens filmadas do procedimento serão apresentadas.

PS.029 AVALIAÇÃO DE FATORES DE RISCO NA MASSA ÓSSEA DE PACIENTES ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA

AGUIAR, S.S.¹; DAMACENO, N.²; VIEIRA, R.S.³

¹SANTA CASA DE SÃO PAULO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²DAMACENO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA;

³SANTA CASA DE SÃO PAULO - PEDIATRIA

Vários fatores podem contribuir para que adultos com FC apresentem menor ganho de massa óssea, como maturação puberal retardada, má absorção de vitamina D, mau estado nutricional, inatividade física, e terapia com glicocorticóides. A prevalência e associação com fatores de risco não estão bem determinadas. Neste estudo, avaliamos a massa óssea de adultos com FC, tentando correlacionar com alguns fatores de risco. **Casística e métodos:** Foram avaliados 15 pacientes adultos com FC acompanhados no ambulatório de Fibrose Cística da Santa Casa de SP, sendo 7 homens e 8 mulheres, com idade cronológica de 22,6 anos (18 a 32 anos). A massa óssea foi mensurada através de aparelho DEXA (densitometria óssea dual-energética). Os resultados foram expressos em Score de Desvio Padrão para adultos jovens (Zbmd), e os pacientes classificados em normais (Z > -1), osteopênicos (Z < -1 e > -2,5) e osteoporóticos (Z < -2,5). Estes dados foram correlacionados com sexo, IMC e função pulmonar. IMC foi considerado normal de 18,5 a 25, desnutrido quando < 18,5 e sobrepeso se > 25. **Resultados:** Encontrou-se doença óssea em 10/15 pacientes (66,6%), sendo 4/15 com osteopenia (27%), 1 do sexo masculino e 6/15 com osteoporose (40%), 4 do sexo masculino. Dos 6 pac. com osteoporose, 4 são desnutridos e 2 normais e a média do VEF1 foi de 30%. Dos 4 pac. com osteopenia, 3 são normais e 1 desnutrido e a média do VEF1 foi de 37%. 13/15 (86,6%) pac. são insuficientes pancreáticos e 2/15 (13,3%) suficientes pancreáticos. Os pacientes suficientes pancreáticos apresentam VEF1 de 66% e 34% respectivamente e ambos apresentam osteopenia. **Conclusão:** Houve uma prevalência elevada de doença óssea na população de adultos com FC, sem predomínio de sexo. Fatores de risco associados foram desnutrição e pior função pulmonar. Pacientes com estas características podem ser considerados de maior risco, devendo ser investigados e tratados precocemente.

PS.030 RECEITAS HIPERCALÓRICAS PARA FIBROCÍSTICOS

VIEIRA, R.S.¹; HERMONT, C.S.¹; ROCHA, C.F.¹

¹NÚCLEO DE PESQUISA EM APOIO DIAGNÓSTICO - FACULDADE DE MEDICINA DA UFMG

Introdução: A fibrose cística se caracteriza pela produção aumentada de secreção por determinadas glândulas do corpo, dificultando a respiração e a absorção de nutrientes. Portanto, a necessidade energética poderá chegar até duas vezes mais que o recomendado pela RDA. Os fibrocísticos necessitam ter uma alimentação hipercalórica devido à baixa absorção de nutrientes. **Objetivo:** Elaborar um livro de receitas práticas para diversificar a alimentação diária e aumentar a ingestão calórica destes pacientes. **Metodologia:** A população é constituída de crianças, adolescentes e adultos com fibrose cística atendidos no Ambulatório Bias Fortes no Hospital das Clínicas da UFMG. Calculou-se os macronutrientes e o valor calórico de cada preparação. Foram formuladas preparações hipercalóricas testadas e aprovadas pelo Serviço de Nutrição e Dietética em nossa unidade. **Resultados:** Criação de um livro de receitas especiais para fibrocísticos contendo 62 receitas hipercalóricas e de baixo custo, distribuídas entre receitas básicas, doces, vitaminas, patês e lanches salgados, com informações sobre a doença, orientações nutricionais, cálculos percentuais dos macronutrientes, rendimento das preparações, englobando também a relação de alguns produtos gordurosos presentes em supermercados. As receitas auxiliam no suprimento das necessidades calóricas destes pacientes, além de fornecer maior diversidade nas opções alimentares. **Conclusão:** A Fibrose Cística possui uma estreita relação com a desnutrição, pois o estado nutricional está diretamente relacionado com o aumento na taxa de metabolismo basal em pacientes fibrocísticos. Este livro é de fundamental importância por contribuir em maior ingestão calórica e evitar o aumento no índice de desnutrição destes pacientes.

PS.031 DISTÚRBIOS COMPORTAMENTAIS RELACIONADOS À ALIMENTAÇÃO EM PACIENTES ATENDIDOS EM UM AMBULATÓRIO DE FIBROSE CÍSTICA

GURMINI, J.¹; SOUZA, K.K.²; YAMAMOTO, D.R.²; LOPES, S.M.³; VIEIRA, M.C.²; OLANDOSKI, M.⁴

¹HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE - GASTROENTEROLOGIA E SUPORTE NUTRICIONAL; ²HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE - GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA; ³HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE - SUPORTE NUTRICIONAL; ⁴PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ - ESTATÍSTICA

Introdução: Um dos grandes desafios das famílias de crianças com fibrose cística (FC) é a nutrição. Apesar das recomendações, muitos pacientes e seus familiares têm baixa aderência às orientações dietéticas. **Objetivo:** Classificar o estado nutricional dos pacientes com FC, estabelecer a prevalência dos problemas relacionados ao comportamento nas refeições e comparar o estado nutricional com o questionário. **Metodologia:** Em consulta de rotina os pacientes foram pesados e medidos. A análise nutricional foi feita pelo IMC/I e para a classificação nutricional foi utilizado o Consenso de Nutrição para Crianças com FC de 2002. A avaliação do comportamento alimentar foi realizada aplicando-se o questionário específico, o BPFAS (*Behavioral Pediatrics Feeding Assessment Scale*). **Resultados:** Avaliados 30 pacientes (15M e 15F) com média de idade de 84,95 meses. Dezesseis (53,3%)

pacientes encontravam-se com IMC/1 aceitável, 8 (26,7%) em falência nutricional e 6 (20%) em risco nutricional. As queixas mais frequentes foram: refeições com duração > 20 minutos (43,3%), falar ao invés de comer e falta de apetite (30%), levantar da mesa e preferir beber a comer (23,3%). Entre os pais, os comportamentos mais frequentes foram: tentar convencer a criança a comer (46,6%) e perceber que a atitude da criança com relação a comida prejudica a sua saúde (33,3%). Nem todos os pacientes em falência e risco nutricional apresentaram os maiores escores no questionário. **Conclusão:** Dos pacientes, 26,7% encontravam-se em falência nutricional. Através do questionário é possível identificar os principais erros alimentares nos pacientes com FC, direcionando as orientações aos pais. O BPFAS não substitui a avaliação nutricional.

PS.032 PERFIL CLÍNICO E NUTRICIONAL DE PACIENTES ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE FIBROSE CÍSTICA DE UM HOSPITAL PEDIÁTRICO

GURMINI, J.¹; YAMAMOTO, D.R.²; LOPES, S.M.³; CARRASCO, A.E.A.B.³; VIEIRA, M.C.³; SILVA, I.C.⁴

¹HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE - GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA E SUPORTE NUTRICIONAL; ²HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE - GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA; ³HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE - SUPORTE NUTRICIONAL; ⁴HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE - PEDIATRIA

Introdução: O estado nutricional e a gravidade do quadro pulmonar no paciente com Fibrose Cística (FC) estão correlacionados. Avaliações nutricionais periódicas permitem ação preventiva. **Objetivo:** Caracterizar o perfil nutricional e clínico de crianças atendidas por equipe multidisciplinar em hospital pediátrico. **Metodologia:** Avaliaram-se os prontuários de pacientes acompanhados por período > 6 meses. Coletaram-se dados de nascimento, diagnóstico, tratamento e comorbidades. Na análise nutricional utilizou-se o percentil de peso para a estatura (P/E) para lactentes, e do índice de massa corporal para a idade (IMC/I) para pacientes entre 2 e 20 anos. Para a classificação nutricional foi utilizado o Consenso de Nutrição para pacientes pediátricos com FC. **Resultados:** Avaliaram-se 36 pacientes (15 F, 21M). A média de peso de nascimento foi de 2,91Kg (1,14-3,80Kg). A média de idade ao diagnóstico foi de 15m (0 a 96 meses), sendo 24 pacientes (66,6%) diagnosticados no primeiro ano de vida. O teste de triagem neonatal foi positivo em 8 (22,2%) pacientes. Insuficiência pancreática ocorreu em 31 (86,1%). TABELA - Classificação nutricional:

Classificação nutricional	Primeira avaliação	Última avaliação
Aceitável	17 (47,2%)	26 (72,2%)
Risco	6 (16,7%)	3 (8,3%)
Falência	13 (36,1%)	7 (19,4%)
Total	36 (100%)	36 (100%)

Dos 26 pacientes em estado nutricional aceitável na última avaliação, 22 (84,6%) foram diagnosticados no primeiro ano de vida. **Conclusão:** Apesar do acompanhamento periódico, 7(19,4%) pacientes encontram-se em falência nutricional necessitando de intervenção. Neste grupo, o diagnóstico após o primeiro ano de vida pode ter sido um dos fatores que contribuíram para o prejuízo nutricional.

PS.033 A QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA QUE SEGUEM ACOMPANHAMENTO NUTRICIONAL

WINTER, C.D.¹

¹MICHELE ÜBEL SCHRECK - SCHRECK, MU

Avaliar a qualidade de vida de pacientes que sofrem com uma doença que requer cuidados permanentes como a Fibrose Cística é importante para que se identifiquem os aspectos relevantes e se tente melhorar as condições físicas e psicológicas destes indivíduos. Este estudo abrange um número total de 8 participantes, com idades entre 10 e 13 anos, ambos os sexos, divididos em dois grupos, entre aqueles que tem acompanhamento nutricional regular, composto por 3 crianças, significando 37,5% do total. Outros 5 pacientes representam o segundo grupo, que recebe somente orientações nutricionais, sem acompanhamento regular. Os dados foram coletados através do questionário de Qualidade de Vida WHOQOL-BREF da Organização Mundial da Saúde (OMS) e aferição de peso e altura, para cálculo do IMC. A média de idade foi de 11,56 anos, o IMC médio da maioria dos participantes de ambos os grupos foi de risco nutricional, sendo que a diferença entre os dois não foi significativa. A qualidade de vida dos dois grupos também foi semelhante. De acordo com os resultados, entende-se que tanto aqueles pacientes que seguem acompanhamento nutricional como os que recebem somente orientações nutricionais possuem qualidade de vida similar. **Palavras-Chave:** Fibrose Cística, qualidade de vida, acompanhamento nutricional.

Endoscopia

PS.034 ANÁLISE DAS FIBROBRONCOSCOPIAS REALIZADAS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

DALMORA, D.A.¹; ANDRADE, E.¹; FARIA, L.H.C.B.¹; HOFFMANN, A.¹; COSTA, S.C.²; ABREU E SILVA, F.³

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA INFANTIL; ²HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - DOUTORANDA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL; ³HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PNEUMO-PEDIATRIA

Antibioticoterapia agressiva e fisioterapia respiratória diária são essenciais no manejo da doença pulmonar na FC. Eventualmente a broncoscopia é necessária no manejo de algumas complicações pulmonares ou na identificação de patógenos da via aérea inferior. **Objetivo:** Descrever as principais indicações e achados das fibrobroncoscopias realizadas nos pacientes císticos no HCPA e avaliar sua repercussão sobre a prática clínica. **Métodos:** Revisão de todas as fibrobroncoscopias do período de janeiro/2001 a janeiro/2006 e seleção dos pacientes com FC. **Resultados:** 341 fibrobroncoscopias foram revisadas: 97 exames foram realizados em 47 pacientes císticos (16 fem, 31 masc). A média de exames por paciente foi 2 (máximo 6). A idade variou entre 6 meses e 24 anos. Principais indicações: sibilância persistente: 6 (6,2%); atelectasia: 31 (32%); hemoptise: 5 (5,2%); impactiones mucóides: 61 (62,9%); coleta de LBA; 9 (9,3%). Principais achados: laringe infantil: 4 (4,1%); traqueomalacia: 3 (3,1%); hemoptise com e sem sítio definido: 3 (3,1%), presença de tampão mucoso: 22 (22,7%), presença de lesão endobrônquica: 1 (1%). Secreção na via aérea foi visualizada em 76 (78,4%); Exame normal: 5 (5,2%). Foi coletado LBA em 84 exames,

J Bras Pneumol. 2006;32(Supl 1):S 1-S 16

lavado brônquico em 1 e escovado brônquico em 2. **Complicações:** 5 hipoxemia transitória; 3 broncoespasmo, 2 epistaxe. Alteração da conduta clínica após o exame: 41,2% sim, 47,4% não e 11,3% não foi informado. **Conclusão:** A fibrobroncoscopia é um exame útil e relativamente seguro no manejo dos pacientes císticos tanto para diagnóstico quanto terapêutica. A principal indicação foi avaliação e tratamento das impactiones mucóides. Nestes casos geralmente há necessidade de repetição do procedimento até esvaziamento das mesmas. Deve ficar claro que o exame não substitui a realização regular de fisioterapia respiratória.

PS.035 LAVADO BRONCOALVEOLAR VERSUS CULTURAL DE ESCARRO EM FIBROSE CÍSTICA

FARIA, L.H.C.B.¹; DALMORA, D.A.¹; COSTA, S.C.²; ANDRADE, E.¹; ABREU E SILVA, F.¹

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - UNIDADE DE PNEUMOLOGIA INFANTIL; ²HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - DOUTORANDA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL. Identificação adequada dos organismos que causam infecção pulmonar e determinação de sua sensibilidade aos antimicrobianos é parte do tratamento básico dos pacientes com FC. Normalmente os organismos são identificados através da cultura de escarro ou de swabs da orofaringe naqueles que não produzem escarro. Eventualmente recorre-se ao lavado broncoalveolar (LBA). **Objetivo:** Comparar a positividade dos resultados das culturas do LBA e do escarro entre os pacientes com FC. **Métodos:** Foram analisados os resultados de todos os culturais de LBA coletados no período de jan/2001 a jan/2006 e comparados com o resultado dos escarros coletados até 1 semana antes ou após o LBA. As culturas foram processadas conforme rotina para FC. Os culturais foram coletados em vigência de antibioticoterapia. **Resultados:** De 97 exames realizados em císticos foram revisados os resultados de 83 LBA. Em 4 não havia escarro, 7 escarro negativo e 86 escarro positivo. Não foi coletado LBA em 14 exames. LBA foi negativo em 24 (29%) e positivo em 59 (71%). Quando o escarro foi negativo, o LBA foi negativo em 2 casos (2,4%) e positivo em 4 casos (4,8%). Em 20 casos (24%) o escarro foi positivo e o LBA foi negativo. Tanto LBA quanto escarro foram positivos em 55 casos (66,2%). Em 24 (43,6%) o resultado do LBA levou a alteração da conduta clínica. A análise estatística pelo teste exato de Fischer não mostrou correlação entre os resultados do LBA e do escarro (p: 0,661). **Conclusão:** O percentual de negatividade do LBA encontrado no nosso estudo foi elevado, independentemente do uso prévio de antibióticos, o que nos levou à revisão e melhoria do processamento do LBA. As culturas do LBA levaram à alteração da terapia em cerca de 30% dos casos. **Apoio Financeiro:** FIPE - HCPA

Otorrinolaringologia

PS.036 POLIPOSE NASAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

FERRARI, G.F.¹; WEBER, S.A.T.²

¹FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU/UNESP - PEDIATRIA; ²FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU/UNESP - OTALMOLOGIA, OTORRINOLARINGOLOGIA E CIRURGIA DE CABEÇA E PESCOÇO

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é doença genética que compromete a mucosa de toda via aérea. Pólipos nasais são relatados com frequência. **Objetivo:** Avaliar a incidência de pólipos nasais em pacientes com FC atendidos no Centro de FC de Botucatu, SP e a sua possível associação com idade, sexo, sintomas clínicos, achados laboratoriais e genótipo. **Métodos:** Sintomas clínicos iniciais (pulmonares, intestinais, desnutrição, trato respiratório superior, entre outros), exame endoscópico nasal, níveis de cloro no suor, cultura de secreção nasal e de orofaringe e mutações genéticas foram avaliados em 23 pacientes (20 masculinos, 3 femininos), com idade de um a 22 anos (mediana de 6 anos e 4 meses). **Resultados:** 82,6% dos pacientes apresentaram pneumonias recorrentes, 87% insuficiência pancreática, 74% desnutrição e 39,1% pólipos nasais (21,7% bilateral e 17,3% unilateral). A análise genética de 20 pacientes mostrou: DF 508/outro em 55%, em 15% DF508/DF 508, um paciente com a mutação R1162X/R1162X e um com G542X/?. O nível médio de cloro no suor foi de 92.093 ± 24.625. Não foi observado correlação entre polipose nasal e níveis de cloro no suor, colonização crônica por *P. aeruginosa*, genótipo, fenótipo clínico e sintomas nasais. Pólipos nasais foram observados somente em crianças acima de seis anos de idade. **Conclusão:** O estudo mostrou uma elevada incidência de polipose nasal em crianças a partir da idade escolar, mesmo na ausência de sintomas nasais. Pacientes com FC e polipose abrangem todo espectro de gravidade clínica. A interação de pneumopediatra e do otorrinolaringologista é fundamental para diagnóstico.

PS.037 SÍNDROME DA APNÉIA E HIPOPNÉIA OBSTRUTIVA DO SONO EM UMA CRIANÇA COM FIBROSE CÍSTICA: RELATO DE CASO

RAMOS, R.T.T.¹; SANTANA, M.A.²; DINIZ, A.L.³; ARAUJO, M.A.S.³; GREGORIO, P.B.³

¹HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - SERVIÇO FIBROSE CÍSTICA; ²HOSPITAL OTÁVIO MANGABEIRA - CENTRO DE REFERÊNCIA DE FIBROSE CÍSTICA DA BAHIA; ³HOSPITAL ESPECIALIZADO OCTÁVIO MANGABEIRA - FIBROSE CÍSTICA

Introdução A Síndrome da Apnéia e Hipopnéia Obstrutiva (SAHOS) tem uma prevalência estimada na faixa etária pediátrica de 3% e associa-se à hipertrofia adenotonsilar. Não há dados sobre a prevalência dos distúrbios respiratórios do sono na criança com Fibrose Cística (FC). Apresentamos uma criança com FC e episódios repetidos de pausa respiratória no sono noturno e perda de peso, os quais reverteram após instituição do tratamento. **Relato de caso:** Dois anos e dez meses de idade, feminina, com episódios repetidos de sibilância desde dois meses de idade. Há um ano com infecção respiratória de repetição e perda de peso. O diagnóstico de FC foi confirmado aos dois anos de idade. No ano de 2005, *P. aeruginosa* foi isolada em duas ocasiões, com boa resposta à ciprofloxacina. Em julho de 2005 iniciou-se dornase alfa e enzimas pancreáticas. Em novembro de 2005 a mãe reportou ronco, sono inquieto, dificuldade para respirar à noite e períodos intermitentes de apnéia; observou-se aumento moderado das tonsilas palatinas, úvula hiperemiada e baixo desenvolvimento pondo-estatural. A fibronasoescopia revelou aumento expressivo da adenóide. A polissonografia noturna demonstrou SAHOS, com um Índice de Apnéia-Hipopnéia de (IAH) de 31/ hora sono. A saturação média da oxihemoglobina foi 84%. Ao ser instituído BIPAP houve ganho ponderal e a saturação noturna da oxihemoglobina durante o sono manteve-se em 95%; posteriormente encaminhada para adenotonsilectomia. **Conclusão:** Hipertrofia adenotonsilar é a causa mais comum de SAHOS na criança e também neste caso. Ao ser instituído o tratamento para SAHOS observou-se melhora dos sintomas clínicos e ganho ponderal. Os médicos devem considerar a presença de SAHOS nas crianças com FC.

PS.038 AVALIAÇÃO DAS RESISTÊNCIAS DAS VIAS AÉREAS SUPERIORES NO PACIENTE DE FIBROSE CÍSTICA COM SINUSITE CRÔNICA. PROPOSIÇÃO DE UM PROTOCOLO TERAPÊUTICO ASSOCIANDO *RHDNASE* E FISIOTERAPIA

RODRIGUES, D.P.A.¹; BARTHE, J.²

¹UNIVERSIDADE DE PARIS V - ESTUDANTE DO CENTRO DE FORMAÇÃO CONTINUADA PARIS V; ²UNIVERSIDADE DE PARIS V - CENTRO DE FORMAÇÃO CONTINUADA PARIS V

O tratamento da sinusite crônica na mucoviscidose é tão importante quanto o tratamento da infecção pulmonar. Entretanto, médicos e fisioterapeutas não dispensam tanto interesse no tratamento deste problema dado a importância da afecção pulmonar. Há de se constatar que a sinusite crônica é uma das constantes da FC e a ela somam-se complicações agudas que originam um bom número de surinfecções pulmonares gerando um quadro cíclico. No plano fisiopatológico o mesmo muco obstrui vias aéreas superiores (VAS) e pulmonares. Esse muco anormal perturba a depuração muco ciliar. Na FC ele é mais espesso, constantemente infectado e rico em DNA. A *rhdNase* hidrolisa o DNA extracelular, diminuindo a viscosidade da secreção facilitando sua eliminação. Si a fisioterapia respiratória é o tratamento chave para a desobstrução das VAS ela é também indispensável para a desobstrução das vias aéreas superiores. A associação à *rhdNase* potencializa a ação da fisioterapia. Nossa intenção é nebulizar/instalar a *rhdNase* nas VAS a fim de obter os mesmos efeitos. Nos parece interessante aplicar um protocolo de tratamento com a finalidade de avaliar através da clínica e da rinomanometria, a eficácia da associação da *rhdNase* e da Fisioterapia na obstrução mucosa (sinusite crônica) das VAS no paciente com mucoviscidose. (P.S.: Esse estudo ainda não foi posto em prática por falta de material necessário para sua realização, entretanto foi definido um protocolo terapêutico que permite avaliar a eficácia da associação da *rhdNase* e fisioterapia, foram selecionados os pacientes cujo perfil responde aos critérios necessários, uma avaliação clínica para obstrução das VAS foi elaborada e as técnicas de fisioterapia foram descritas.)

Enfermagem

PS.039 CRENÇAS DA FAMÍLIA DA CRIANÇA COM FIBROSE CÍSTICA

DAMIAO, E.B.C.¹; ANGELO, M.¹

¹UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - ESCOLA DE ENFERMAGEM

O objetivo deste estudo foi compreender as crenças que sustentam a experiência da família da criança com fibrose cística (FC) a partir das interações vivenciadas na situação de doença do filho. Utilizou-se o Interacionismo Simbólico como o referencial teórico e, como referencial metodológico, a teoria fundamentada nos dados. Participaram do estudo oito famílias de crianças com FC atendidas em um ambulatório de especialidades de um hospital pediátrico. Através da análise dos dados, foi possível identificar três crenças que a família da criança com FC constrói a partir dos significados atribuídos às interações vivenciadas na situação de doença do filho: "O cuidado é o único meio de afastar a morte do filho", "O cuidado da mãe pode espaçar as crises da doença e afastar a morte do filho" e "A cura pode ser descoberta logo". As crenças são componentes da experiência interacional da família, cujo papel é sustentar a experiência da criança com FC a partir de significados e diretrizes que determinam as ações implementadas pelas famílias.

PS.040 O PROCESSO DE SOCIALIZAÇÃO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: SUBSÍDIOS PARA O CUIDADO DE ENFERMAGEM

PIZZIGNACCO, T.M.P.¹; LIMA, R.A.G.²

¹HCFMRP-USP E ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO-USP - DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM MATERNO INFANTIL E SAÚDE PÚBLICA; ²ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO-USP - DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM MATERNO INFANTIL E SAÚDE PÚBLICA

O presente estudo tem por objetivo conhecer o dia-a-dia da criança e do adolescente com Fibrose Cística (FC) a partir de suas próprias vivências, bem como identificar situações que possam interferir nesse cotidiano. Os sujeitos da pesquisa são crianças e adolescentes portadores de FC em acompanhamento num hospital-escola do interior do estado de São Paulo. Trata-se de pesquisa com abordagem qualitativa, com coleta de dados empíricos realizada mediante análise de prontuários e entrevista aberta. Dos dados, emergiram os seguintes temas: conhecimento equivocado sobre a doença; preocupação com a auto-imagem; busca pelo autocuidado e esperança de melhorias no futuro. Os resultados evidenciam as repercussões da FC no processo de socialização desses pacientes, salientando a importância dos profissionais de saúde conhecerem essas demandas e incorporarem-nas ao plano de cuidados, visando a intervenções efetivas que promovam o crescimento e o desenvolvimento infanto-juvenil. **Descritores:** Fibrose Cística; crianças; adolescentes; cuidado de enfermagem; **Apoio Financeiro:** CNPq

PS.041 FIBROSE CÍSTICA: ORIENTAÇÕES AO ADOLESCENTE E FAMILIARES

RODRIGUES, D.M.²; LIMA, R.A.G.²; PIZZIGNACCO, T.M.P.¹

¹ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO-USP - DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM MATERNO INFANTIL E SAÚDE PÚBLICA; ²ESCOLA DE ENFERMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO-USP - DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM MATERNO INFANTIL E SAÚDE PÚBLICA

O presente estudo tem por objetivo descrever as etapas de elaboração de material didático-instrucional dirigido à orientação de adolescentes com Fibrose Cística e seus familiares. Justificamos tal proposta, pois, o conhecimento que crianças e adolescentes com Fibrose Cística, seus familiares e a sociedade civil têm sobre tal enfermidade é limitado. Para elaboração do material utilizou-se como fonte de informação a literatura especializada, especialmente o periódico *Cystic Fibrosis* e manuais já editados e disponíveis em sites como www.cff.org; www.cffc.ca; www.cysticfibrosisaustralia.org.au e www.hpp.com.br. Utilizou-se, ainda, as publicações da Academia Americana de Pediatria e Sociedade Brasileira de Pediatria. Procurou-se abordar conteúdos relativos a fisiopatologia, etiologia, terapêutica, prognóstico, aconselhamento genético, escolarização, sexualidade, socialização no mundo do trabalho, interações com família, amigos e lazer. Procedeu-se a validação da cartilha submetendo a mesma a análise de *expertises*. Pela complexidade do cuidado aos pacientes com Fibrose Cística, o tratamento deve ser abrangente, merecendo atenção não só as necessidades físicas como também as psicológicas e sociais, incluindo personalização da assistência e direito à informação. Neste sentido, disponibilizar informações poderá contribuir para a promoção da auto-estima de crianças, adolescentes e familiares ajudando-os a enfrentar a doença e a buscar qualidade de vida. **Apoio Financeiro:** Trabalho de Iniciação Científica/PIBIC/USP/CNPq (Processo nº 111022/2005-3)

PS.042 INTERNAÇÃO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA RELACIONADO COM A COLONIZAÇÃO

LAURENT, M.C.R.¹; LUDWIG, M.C.F.²

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE ENFERMAGEM PEDIÁTRICA; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - ESCOLA DE ENFERMAGEM

Segundo o GBEFC, Fibrose Cística (FC) é uma doença genética que se caracteriza por infecções respiratórias de repetição, tosse crônica, dificuldade de ganho de peso, excesso de sal no suor. Pacientes com FC internam sistematicamente para tratamento das infecções pulmonares, por ocasião do diagnóstico, para recuperação nutricional ou dificuldades no tratamento. A partir do levantamento realizado no ambulatório os pacientes foram divididos em grupos conforme sua colonização: pacientes com Burkholderia cepacia (Bc), com Staphylococcus aureus multiresistente (MRSA), com Pseudomonas aeruginosa (Pa) e aqueles pacientes que não apresentam nenhuma colonização ou apenas germes pouco patogênicos, aos quais chamaremos "outros". Estudo descritivo com abordagem quantitativa, tendo como população, pacientes com FC do Serviço de Pneumologia Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) internados entre setembro de 2004 e setembro de 2005. O objetivo deste estudo é comparar a internação dos pacientes da FC conforme colonização no trato respiratório. A coleta de dados ocorreu através da transcrição de dados do diário da Enfermeira responsável pelo Programa de Assistência de Enfermagem à Criança com Fibrose Cística e seus Familiares. A análise dos dados foi realizada através da frequência e porcentagem e os resultados através de gráficos. Os principais resultados expressam: no período de um ano internaram 90 pacientes com FC da equipe de Pneumologia Infantil e destes, a maioria na Unidade de Internação Pediátrica Ala Sul; os pacientes que internaram em maior número foram os colonizados por Pa; os pacientes com MRSA, apresentam número de internações/ano significativamente mais alto e internações mais longas.

PS.043 ACOLHIMENTO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA EM SALA DE ESPERA: UMA ESTRATÉGIA DE CUIDADO

LAURENT, M.C.R.¹; ISSI, H.B.²

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - SERVIÇO DE ENFERMAGEM PEDIÁTRICA; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - ESCOLA DE ENFERMAGEM

Revelando-se como uma abordagem inovadora e expressiva, grupo de sala de espera constitui-se em recurso metodológico no cuidado às crianças com Fibrose Cística (FC) e seus familiares. Este relato de experiência focaliza a atuação da enfermeira pediátrica no desenvolvimento desta abordagem pioneira em um hospital universitário, centro de referência nacional para FC. O objetivo é revelar as atividades adotadas pela enfermagem pediátrica para o trabalho com famílias e crianças em sala de espera. Sendo a FC uma doença crônica e progressiva, com manifestações clínicas numerosas, torna-se fundamental que os profissionais de saúde preparem estas crianças e suas famílias para o enfrentamento da doença. Os grupos ocorrem semanalmente, por ocasião das consultas ambulatoriais que são bimestrais para cada paciente. Grupos de sala de espera são processos de convivência mediante troca de experiências, de vivências e de sentimentos, através de diálogo orientado. A abordagem metodológica utilizada consiste em: acolhimento do paciente e seus familiares; explanação dos objetivos a que se propõe este espaço; levantamento de assuntos e/ou dúvidas a serem trabalhados a partir das expectativas do próprio grupo de crianças e familiares. Esta metodologia de cuidado oportuniza o convívio com outras famílias que vivem as mesmas dificuldades e diálogo livre com orientação de um profissional, constituindo-se em reforço contínuo dos cuidados em relação à doença. Visualiza-se o desenvolvimento de Grupos de Sala de Espera como uma abordagem cuja essência expressa o acolhimento como estratégia para potencializar os recursos interiores tanto da família, quanto da criança, para o enfrentamento das mudanças existenciais desencadeadas pela doença crônica, hospitalizações frequentes e tratamentos repetitivos e prolongados, gerando aprendizagens significativas.

Serviço Social

PS.044 CONSIDERAÇÕES SOCIAIS NA ASSISTÊNCIA ÀS CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICA

BARBOSA, M.O.A.¹; TEIXEIRA, C.F.R.¹

¹CENTRO GERAL DE PEDIATRIA - SERVIÇO SOCIAL

A proposta do nosso trabalho é apresentar dois casos de crianças vítimas de negligência familiar. Nosso enfoque será baseado nos aspectos sociais que interferem negativamente no tratamento clínico. Nestes casos observamos várias semelhanças no perfil das duas mães onde foi necessário o Serviço Social acionar Conselhos Tutelares e Juizado da Infância para garantir legalmente os direitos dos menores. Em um dos casos a criança foi institucionalizada e o outro já está em instâncias judiciais finais. Podemos citar alguns pontos semelhantes entre as duas mães; escolaridade, gravidez indesejada e uso de drogas são fatores determinantes para atitudes como as faltas às consultas e até abandono de tratamento ambulatorial. Estes fatores são um somatório e não pode ser separado de seu contexto para não cair na fragmentação que levará uma interpretação errada da realidade do usuário. Consideramos de fundamental importância o trabalho interdisciplinar na tomada de decisões. Trabalhar de forma interdisciplinar significa a troca de saberes e experiências. Sendo assim, o nosso grupo de trabalho atua de forma aberta e cooperativa, todos os profissionais envolvidos participam opinando e cooperando numa perspectiva de construção conjunta de propostas para o atendimento de crianças vítimas de violência doméstica/negligência. É muito importante que o Assistente Social tenha compromisso com a qualidade dos serviços prestados aos usuários e com aprimoramento técnico constante na perspectiva da competência profissional. As nossas ações dentro do Serviço Social Hospitalar seguem principalmente as diretrizes éticas contidas no nosso código; o cumprimento do Estatuto da Criança e do Adolescente; as leis Orgânicas do Assistente Social e a política de saúde do SUS. É conhecendo alguns sinais de alerta que possam levar a uma possível negligência infantil que poderemos traçar um plano interdisciplinar de atendimento preventivo na prestação de uma assistência mais humanizada, de qualidade com objetivo de evitar o abandono do tratamento; ações judiciais e até a morte da criança. Nossas constatações apresentadas poderão servir de tema para futuros estudos e pesquisas objetivando fundamentação teórica para definição dos indicadores para início de ações preventivas para garantir a qualidade de vida das crianças fibrocísticas. * ASSIST. SOCIAIS/C.G.P REFERÊNCIA ESTADUAL/MG - F.C.

Psicologia/Pedagogia

PS.045 ASPECTOS PSICOLÓGICOS EM FAMÍLIAS COM PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

SARAIVA, L.M.¹; ALEXANDRE, G.M.²; MARTENDAL, L.²; LUDWIG NETO, N.³

¹UNIVALI E HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - PSICOLOGIA; ²UNIVALI - PSICOLOGIA; ³HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - MEDICINA

A habilidade da família em administrar o tratamento terapêutico do doente portador de fibrose cística em sua rotina diária é identificada como um fator relevante no desenvolvimento clínico e psicológico do paciente. Este trabalho é um estudo qualitativo sobre a percepção dos familiares sobre a vivência de terem em casa um filho portador desta doença. Utiliza a análise de conteúdo a partir de entrevistas realizadas com familiares de dez (10) portadores de fibrose cística. As entrevistas foram realizadas com familiares responsáveis pelo paciente que está em tratamento no Hospital Infantil Joana de Gusmão, em Florianópolis/SC. A análise resultou em cinco categorias de conteúdo: 1) reações frente ao diagnóstico, 2) estratégias de enfrentamento, 3) sentimentos, 4) mecanismo defensivo de negação e 5) alteração da rotina familiar, indo ao encontro de outras pesquisas indicadas pela literatura. Constatou-se que os pais sentem-se angustiados e assustados frente ao diagnóstico, principalmente pelo fato de ser a fibrose cística uma doença ainda pouco conhecida e sem cura. As famílias revelam que, passado o momento diagnóstico, tendem a aceitar a doença, passando a conviver de forma mais adaptada a ela. Constatado que a família é considerada uma influência importante no tratamento e desenvolvimento do doente, a contribuição desta pesquisa, a partir dos resultados da análise de conteúdo, foi o desenvolvimento de diretrizes para auxiliar profissionais que atuam nesta área a cuidar, orientar e educar a família, interferindo positivamente no processo de recuperação do portador de fibrose cística. **Palavras-Chave:** Fibrose Cística; Família; Aspectos Psicológicos, Análise de Conteúdo, Psicologia da Saúde.

PS.046 ASPECTOS PSICOLÓGICOS PRESENTES EM CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICA QUE REALIZAM TRATAMENTO NO HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO

SARAIVA, L.M.¹; LISBOA, O.P.²; LIMA, A.L.²; LUDWIG NETO, N.³

¹UNIVALI E HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - PSICOLOGIA; ²UNIVALI - PSICOLOGIA; ³HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - MEDICINA FIBROSE CÍSTICA

O avanço científico no tratamento da fibrose cística têm levado os pacientes a uma sobrevida maior. O aumento da expectativa de vida passou de 12 a 14 anos para 25 a 40 anos de idade, o que não implica necessariamente na melhora da qualidade de vida. Neste sentido, esta pesquisa buscou a compreensão das características psicológicas de crianças portadoras de fibrose cística que realizam tratamento no Hospital Infantil Joana de Gusmão, em Florianópolis/SC, com o objetivo de desenvolver intervenções para auxiliar na adesão ao tratamento da doença e contribuir para melhorar a qualidade de suas vidas. Para tanto, foi utilizado o teste projetivo Rorschach e a história de vida das crianças. Os resultados indicam a presença de depressão nas crianças portadoras de fibrose cística, o que evidencia a importância de intervenções psicológicas para auxiliar no tratamento e promover a qualidade de vida. **Palavras-chaves:** Psicologia; Psicologia da Saúde; Fibrose Cística; Teste Projetivo Rorschach

PS.047 ATENDIMENTO PEDAGÓGICO E INTERDISCIPLINARIDADE

ALBUQUERQUE, S.M.A.¹; BLACHER, J.¹

¹ESCOLA ESTADUAL TÉCNICA EM SAÚDE, NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE - PROGRAMA DE APOIO PEDAGÓGICO

Introdução: *O atendimento prestado ao aluno pela escola hospitalar...deve atender à sua diversidade e necessidades sociais e intelectuais... a pessoa precisa de uma escola e esta escola deve se adequar aos interesses e necessidades desse indivíduo* (FONSECA, 2003 p.7). O Programa de Apoio Pedagógico - PAP é um projeto de escola hospitalar pioneiro no RS e, desde agosto de 1990, acompanha crianças e adolescentes internados no HCPA. **Objetivo:** Uma reflexão através da comparação dos atuais resultados de aproveitamento letivo com os anteriores a 2002 referentes à não participação do PAP nas reuniões de equipe inter/multidisciplinar de FC. **Metodologia:** A participação sistemática da pedagogia nos rounds de equipe interdisciplinar, a comunicação permanente com as escolas e a criação de rotinas específicas de atendimento aos fibrocísticos são os referenciais nesses resultados. **Resultados:** O retorno da pedagogia aos rounds, comprovou melhorias: no aproveitamento letivo e na comunicação entre PAP/ESCOLAS/FAMÍLIAS. As reuniões respaldaram a equipe do Apoio Pedagógico; Estas professoras passaram a interagir de forma mais efetiva com as escolas, com os alunos e com as famílias. Os esclarecimentos sobre a doença têm auxiliado os docentes a entender a problemática do paciente; As escolas mostram-se mais acessíveis quanto ao envio de tarefas aos alunos e mais tolerantes às recuperações de anos letivos; As reprovações diminuíram e as comunidades, escola/família, estão mais integradas. **Conclusão:** Os resultados do trabalho inter/multidisciplinar têm sido relevantes porque, mesmo depois de frequentes e prolongados períodos de internações, raras são as perdas cognitivas e sociais. **Bibliografia:** FONSECA, ES. *Atendimento escolar no ambiente hospitalar*. São Paulo: Memmon, 2003.

PS.048 O SERVIÇO DE PSICOLOGIA DO HCPA NO TRATAMENTO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

BORBA, L.B.O.¹; BOMBARDELLI, F.²; LIMA, G.²; OLIVEIRA, V.²

¹HCPA - UFRGS - SERVIÇO DE PSICOLOGIA; ²HCPA - SERVIÇO DE PSICOLOGIA

A equipe responsável pelo tratamento de crianças e adolescentes portadores de Fibrose Cística é multidisciplinar, composta pelas seguintes áreas: medicina, fisioterapia, nutrição, enfermagem, psicologia, serviço social, bioquímica, pedagogia e recreação. Semanalmente acontece o round da equipe, no qual há o acompanhamento permanente e a tomada de conhecimento de cada caso, que são discutidos sob diversos olhares. O objetivo é a adesão ao tratamento, o que proporciona uma melhor qualidade de vida. É através do round e das consultorias solicitadas pela equipe que a psicologia inicia o atendimento aos pacientes. Este atendimento é baseado na teoria psicanalítica e adaptado ao ambiente hospitalar. Ocorre, em média, três vezes por semana, com duração de aproximadamente

J Bras Pneumol. 2006;32(Supl 1):S 1-S 16

40 minutos. Através deste, possibilita-se o entendimento do paciente sobre si e sua doença, além do esclarecimento dos conflitos e da dinâmica de cada paciente. Além disso, trabalhar com os familiares dos pacientes se torna fundamental visto que estes podem dispor do potencial interno para auxiliar o paciente no enfrentamento da cronicidade da doença, bem como ajudá-lo a se organizar frente aos aspectos peculiares da rotina de quem é portador de Fibrose Cística. A psicologia acompanha os pacientes em todo o período de internação, reforçando a importância da adesão ao tratamento, almejada por toda a equipe. O atendimento psicológico durante a hospitalização, visa a qualidade de vida do paciente e familiares, e é disponibilizado, quando necessário, atendimento ambulatorial.

PS.049 A ADESÃO AO TRATAMENTO DE ADOLESCENTES E ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICA VERIFICADA ATRAVÉS DO ACOMPANHAMENTO PSICOLÓGICO

BORBA, L.B.O.¹; CASTRO, K.²; MELO, N.²; DALCIN, P.T.R.³; OLIVEIRA, V.²

¹HCPA - UFRGS - SERVIÇO DE PSICOLOGIA; ²HCPA - SERVIÇO DE PSICOLOGIA; ³UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - MEDICINA INTERNA

Os pacientes adolescentes e adultos são acompanhados pela equipe multidisciplinar (médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos e enfermeiros), tanto em ambulatório quanto na internação hospitalar. Em todas as consultas ambulatoriais, o profissional da psicologia utiliza uma ficha clínica onde são registrados aspectos evolutivos, observações da equipe multidisciplinar sobre o comportamento do paciente e a impressão do psicólogo em relação à adesão ao tratamento. O objetivo do trabalho é verificar a avaliação clínica da Psicologia sobre os pacientes do Programa de Fibrose Cística Adultos do HCPA. Para tanto, foi realizada uma análise das fichas de acompanhamento psicológico referentes às consultas do ano de 2005. A amostra foi composta por 18 homens e 20 mulheres, na faixa etária entre 17 e 46 anos de idade. Os resultados indicam que 47,4% dos pacientes mantêm uma boa adesão, enquanto 52,6% uma adesão que varia entre regular e ruim. Os registros evidenciam que os pacientes têm dificuldades em manter as rotinas referentes ao tratamento, projetando em aspectos externos estas dificuldades. A maioria dos pacientes procura se apoiar nos pais para realizar adequadamente o tratamento. Aqueles que moram separados de seus pais constituem-se uma minoria e substituem os seus cuidados pelos dos seus atuais companheiros, delegando a eles parte da responsabilidade de seu tratamento. Os registros das fichas também evidenciam que, quanto mais tardio é o diagnóstico, mais difícil se torna a aceitação e a consequente adesão, já que os pacientes precisam se habituar aos procedimentos referentes ao tratamento. Estas observações serão posteriormente comparadas a uma pesquisa quantitativa que está sendo realizada pela equipe multidisciplinar.

PS.050 AQUISIÇÃO DE AUTONOMIA X FIBROSE CÍSTICA

OLIVEIRA, V.Z.¹; DALCIN, P.T.R.²; RAMON, G.M.³

¹HCPA - SERVIÇO DE PSICOLOGIA; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL - MEDICINA INTERNA; ³HCPA - PSICOLOGIA

Segundo literatura específica, as demandas do cotidiano exigem do indivíduo a habilidade para lidar com decisões, problemas e relacionamentos, tarefas importantes para a aquisição da autonomia e do status adulto. Na rotina de pessoas com fibrose cística, estas capacidades são imprescindíveis ao processo de conhecimento da doença e responsabilidade pelo tratamento. O objetivo deste estudo é conhecer o processo de aquisição da autonomia em adultos jovens, portadores de fibrose cística, que se tratam no Programa de Fibrose Cística (Adultos) do HCPA. Para tanto, foi realizado um estudo qualitativo, utilizando a análise fenomenológica de dados oriundos de entrevistas realizadas com cinco sujeitos, gravadas e transcritas, sendo o conteúdo reduzido à essência e interpretado. Os dados obtidos foram distribuídos em categorias temáticas, como: tratamento, família, rotina, atividades, decisões e relacionamentos. Os sujeitos haviam ingressado ou estavam entrando no ensino superior. Alguns trabalhavam e estudavam, outros consideraram a doença um impedimento para estas ou para qualquer outra atividade. Todos moravam com os pais, mostravam-se dependentes, principalmente da mãe, necessitando ter alguém por perto por medo de passar mal. Pediam ajuda aos pais para tomarem decisões importantes e solucionarem problemas. Quanto ao relacionamento amoroso, procuravam alguém ou haviam se desvinculado em função do tratamento ou de valores familiares. Os resultados mostram que estes sujeitos têm dificuldade para tomar decisões, relacionar-se e assumir responsabilidades com base em um juízo de valor próprio. Também não desenvolveram um *self* separado dos pais. Portanto, ainda não conquistaram a autonomia, o que interfere na capacidade de assumir devidamente as responsabilidades da vida adulta, incluindo o tratamento da fibrose cística.

PS.051 FIBROSE CÍSTICA E INFÂNCIA: ASPECTOS PSICODINÂMICOS

OLIVEIRA, V.Z.¹; BIANCHINI, C.¹; ESTEVES, F.R.P.¹

¹HCPA - SERVIÇO DE PSICOLOGIA

Este trabalho é o relato da experiência do Serviço de Psicologia, realizado junto à equipe multidisciplinar de Fibrose Cística Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Para tanto, utilizou-se o aporte teórico da psicoterapia psicanalítica adaptada ao ambiente hospitalar, levando em conta a flexibilidade que este local exige. O atendimento psicológico faz parte do tratamento oferecido pela equipe, sendo direcionado às crianças hospitalizadas, bem como a seus pais e/ou acompanhantes, objetivando trabalhar conteúdos referentes às repercussões do diagnóstico da doença na vida da criança e da sua família, além de questões relacionadas à etapa evolutiva em que o paciente se encontra. Através deste trabalho clínico, identificam-se aspectos psicodinâmicos que emergem do vínculo estabelecido entre os pais e a criança portadora de Fibrose Cística, tais como os processos de idealização e desidealização do filho com esta doença, a constituição de uma relação simbiótica entre pais e filhos, o sentimento de culpa vivenciado pelos pais devido à constituição genética da doença, o comportamento regressivo observado nos pacientes em função dos cuidados que o tratamento exige, e a reflexão que surge a respeito da terminalidade da doença. Estes fatores interferem na capacidade de continência destes pais e na possibilidade de manejar adequadamente com as circunstâncias que envolvem a doença, resultando em baixa adesão ao tratamento. A partir disso, entende-se que a prática da psicologia clínica neste contexto assume uma função de continência, tanto em relação à criança, quanto ao seu entorno familiar.

PS.052 ADAPTAÇÃO PSICOSSOCIAL DE PACIENTES ADULTOS FIBROCÍSTICOS DA SANTA CASA DE SÃO PAULOLIMA, M.G.S.¹; DAMACENO, N.²¹SANTA CASA DE SÃO PAULO - PSICOLOGIA; ²DAMACENO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Introdução: As limitações advindas da doença/tratamento em adultos portadores de Fibrose Cística podem interferir na adaptação psicossocial dos mesmos. **Objetivo:** Averiguar a adaptação psicossocial de pacientes adultos portadores de Fibrose Cística, considerando a relação desses pacientes com a própria doença/tratamento. **População:** 12 pacientes com idade entre 18 e 35 anos, sendo 6 do sexo masculino e 6 do sexo feminino, acompanhados no Ambulatório de Fibrose Cística da Santa Casa de SP. **Método:** Entrevista semi-dirigida analisada a partir de categorias. **Resultados:** a) Área em que se sentem prejudicados: profissional - 8 pacientes; social - 2 pacientes; afetiva - 1 paciente; nenhuma área - 1 paciente. b) Fase da vida em que adquiriu melhor conscientização da doença: pré-adolescência - 4 pacientes; adolescência - 3 pacientes; fase adulta - 2 pacientes; não aceitaram a doença até a fase atual - 3 pacientes. c) Fase da vida em que o impacto da doença trouxe maiores repercussões: infância - 1 paciente; pré-adolescência - 1 paciente; adolescência - 3 pacientes, sendo que até esta fase o impacto maior está localizado na adaptação social (administração de enzimas, aparência e competência física); fase adulta - 7 pacientes, sendo que o impacto relaciona-se com piores clínicas, interações recorrentes e medo da morte; d) Relação com a doença: 7 pacientes apresentam expectativas compatíveis com a doença e tratamento (bom enfrentamento); 2 pacientes apresentam expectativas elevadas de cura (idealização de soluções); 3 pacientes minimizam a problemática da doença (mecanismo de negação). **Discussão:** A qualidade da adaptação psicossocial de pacientes adultos portadores de Fibrose Cística está diretamente relacionada com aspectos subjetivos que determinam a forma de relação desses pacientes com a própria doença.

PS.053 ASPECTOS PSICOLÓGICOS NA RELAÇÃO MÃE-FILHO, DE CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICALIMA, M.G.S.¹¹SANTA CASA DE SÃO PAULO - PSICOLOGIA

O presente estudo resulta da dissertação de mestrado que objetivou verificar aspectos psicológicos na relação mãe-filho, considerando o contexto da criança portadora de Fibrose Cística. Partiu-se do pressuposto que os processos psicológicos intrínsecos à relação mãe-filho estariam vulneráveis aos fatores estressores decorrentes da doença em questão. Como referencial teórico utilizou-se a Psicanálise, com base na teoria Winnicottiana. A pesquisa foi realizada no Ambulatório de Fibrose Cística da Santa Casa de SP, cuja metodologia empregada foi de estudo de casos, envolvendo três mães de crianças portadoras de Fibrose Cística, em tratamento no referido Ambulatório, com idade entre 30 e 40 anos. As mães foram submetidas às técnicas de: entrevista semi-dirigida e Procedimento Desenho-Estória. Os resultados obtidos, a partir da análise do material coletado nas entrevistas e da técnica projetiva utilizada, foram coincidentes e complementares no sentido de permitir a identificação de angústias depressivas, sentimentos de abandono e solidão e mecanismos de defesa de idealização, racionalização e isolamento vivenciados na relação mãe-filho dessa população estudada.

Geral**PS.054 PERFIL CLÍNICO DA MORTALIDADE POR FIBROSE CÍSTICA NO CENTRO DE REFERÊNCIA DE BOTUCATU - UNESP**BAIALUNA, P.M.¹; FERRARI, G.F.¹¹FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU - UNESP - PEDIATRIA - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Introdução: A Fibrose Cística é a doença genética letal mais frequente na raça branca. Há vários fatores de genótipo e fenótipo relacionados a pior prognóstico. **Objetivo:** Avaliar os pacientes que evoluíram para óbito quanto aos sintomas iniciais, genótipo e achados anatomopatológicos e compará-los com dados de literatura. **Método:** Foram estudados 19 pacientes com FC que evoluíram para óbito entre 1971 e 2003. Pesquisados dados epidemiológicos, apresentação e evolução clínica, exames laboratoriais e achados de necropsia. Realizada análise descritiva dos dados. **Resultados:** A idade média dos óbitos foi 28 meses, sendo que 7 faleceram antes de 6 meses de idade e um com 15 anos. O diagnóstico até um ano de vida ocorreu em 10 pacientes, em 9 foi tardio (mediana 31 meses), sendo 7 pela necropsia. As causas de óbito foram: pulmonares (73,7%), associada a desnutrição em 15,8% e a hepatopatia em 10,5%. Os sinais clínicos mais frequentes foram: desnutrição (68,4% ao diagnóstico e 79% na época do óbito), sintomas respiratórios persistentes (57,9%), diarreia crônica (36,8%), sintomas respiratórios agudos (26,3%) e íleo meconial (15,8%). O início dos sintomas foi precoce (menos de 6 meses de vida) em 15 casos. Culturas de orofaringe foram realizadas em 14 crianças, com colonização precoce por *P. aeruginosa* em cinco. Em 7 casos foi analisada a mutação genética e em todos encontrados mutações consideradas graves. **Conclusões:** A maioria dos pacientes apresentava sintomas precoces, desnutrição e mutações genéticas graves. O diagnóstico ainda é tardio, fator importante para pior prognóstico. Acreditamos que há necessidade de maior esclarecimento da classe médica sobre a doença, para possibilitar diagnóstico e intervenção precoces.

PS.055 COMPLICAÇÕES DA FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES ADULTOSAGUIAR, S.S.¹; DAMACENO, N.²; VIEIRA, R.S.³¹SANTA CASA DE SÃO PAULO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²DAMACENO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA;³SANTA CASA DE SÃO PAULO - PEDIATRIA

A melhora significativa na sobrevida dos pacientes portadores de Fibrose Cística (FC) nas últimas décadas, com 40% da população FC americana tendo atualmente mais que 18 anos, criou um contingente de pacientes com doença mais grave que a observada na faixa etária pediátrica e novos desafios para o diagnóstico e tratamento. Nosso objetivo foi verificar a prevalência de complicações nos pac. FC em seguimento no serviço. **Casística e métodos:** Analisamos 25 pac. FC maiores de 18 anos, idade média de 26,4 anos (18a e 3m a 47a e 11m), com idade média ao diagnóstico de 10a e 5m. As complicações foram diagnosticadas por dados clínicos, de exame físico e laboratorial (PFP, CT abdome, USG hepática e vias biliares, cintigrama hepático com DISIDA, biópsia hepática, GTToral, densitometria óssea e RX/CT de tórax). **Resultados:** 13/25 pac. são do sexo masculino, 14/25 pac. (56%) apresen-

tam doença hepática: 3 pac. com cirrose (21,4%), 6 pac. com litíase biliar (42,8%) e 5 pac. (35,7%) com retardo de excreção hepática. 4/25 pac. (16%) apresentaram litíase renal e 8/25 pac. (32%) Diabetes Mellitus relacionado à FC. 23/25 pac. (92%) apresentam doença pulmonar obstrutiva crônica, sendo que 7 pac. (28%) destes tem VEF1 normal, 2 pac. (8%) doença leve, 5 pac. (20%) moderada e 11 pac. (44%) doença grave. 8/25 pac. (32%) necessitam de oxigenioterapia (continua em 3 pac. e noturna em 5 pac.). 6/25 pac. (24%) apresentaram pneumotórax com necessidade de drenagem em 2 pac. e 9/25 pac. tiveram hemoptise (36%) necessitando de embolização arterial em 2 pac. e de forma maciça causando a morte em 2 pac. 14/25 pac. (56%) tem IMC normal (18,5 a 24,9), 9/25 pac. (36%) apresentam risco nutricional (IMC menor que 18,5) e 2/25 pac. (8%) apresentam sobrepeso (IMC maior que 25). Entre os pac. com risco nutricional, 66,6% são do sexo masculino e 33,3% tem gastrostomia. 15/25 pac. realizaram densitometria óssea e 11/15 pac. (73,3%). Apresentam osteoporose ou osteopenia. **Conclusões:** Os pac. adultos FC apresentam alta prevalência de complicações, doença pulmonar obstrutiva grave, doença hepática e óssea foram predominantes, mas, cerca de um terço dos pac. apresentam desnutrição, DMRFC, hipoxemia grave e hemoptise.

PS.056 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE PACIENTES ADULTOS COM FIBROSE CÍSTICAAGUIAR, S.S.¹; DAMACENO, N.²; VIEIRA, R.S.³¹SANTA CASA DE SÃO PAULO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA; ²DAMACENO - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA;³SANTA CASA DE SÃO PAULO - PEDIATRIA

Houve melhora significativa na sobrevida de pacientes com Fibrose Cística (FC) nos últimos 30 anos. A mediana de apenas 16 anos em 1960 na população americana é agora de 32 anos. O grande crescimento da população adulta gera necessidade de melhor conhecimento desta população. Nosso objetivo foi caracterizar a população de adultos FC em acompanhamento no serviço. **Casística e métodos:** Análise retrospectiva dos prontuários de 25 pacientes FC com idade maior de 18 anos. **Resultados:** 13/25 pac. FC são do sexo masc., com idade média de 26,4a (18a e 3m a 47a e 11m). A média de idade ao diagnóstico foi de 10a e 5m (1m a 39a), sendo que 11/25 pac. (44%) foram diagnosticados após a segunda década de vida. A primeira manifestação clínica ocorreu, em média, com 2a e 8m, sendo que em apenas 3/25 pac. (12%) foram referidas após a primeira década de vida. Em 21/25 pac. (84%) pesquisou-se 7 mutações, sendo que: 8 pac. (32%) possuem 2 identificadas (4 pac. DF508 homozigóticos, 2 pac. DF508/1303K, 1 pac. DF508/G542X, e 1 pac. DF508/266 + 3delTGTT/polimorfismo patogênico na região 4S9Tn_1); 8 pac. uma mutação (7 pac. com DF508 e 1 pac. com G85E) e 5 pac. não apresentavam nenhuma das pesquisadas. 23/25 pac. (92%) apresentam DPOC, sendo grave em 11 pac. (44%). 9/25 pac. (36%) apresentam risco nutricional (IMC menor que 18,5). Entre os pac. com risco nutricional, 66,6% são do sexo masc. e 33,3% tem gastrostomia. 16/25 pac. (64%) apresentam infecção crônica por *Pseudomonas aeruginosa* (PA), 6/25 pac. (24%) PA intermitente e 3/25 pac. (12%) não são colonizados. 2/16 pac. com PA crônica, também, possuem *Staphylococcus aureus* resistente a oxacilina (SARO- 8%) cronicamente. 18/25 pac (72%) têm nível universitário, 5/25 pac. (27,7%) são casados e 4 deles tem filhos. 7/25 pac. (28%) apresentam incapacidade para atividades cotidianas habituais. **Conclusões:** O grupo de pac. adultos FC teve diagnóstico tardio, embora, as manifestações clínicas tenham surgido já nos primeiros anos, a mutação genética mais frequente na FC, DF508, só permitiria o diagnóstico em 19% dos pac. Todos possuem formas típicas da doença e ao atingir a vida adulta apresentam grande perda de função pulmonar, desnutrição, infecção crônica e incapacidade física.

PS.057 TESTE DO SUOR - CAMPANHA PARA DETECÇÃO DE FIBROSE CÍSTICACAVALCANTE, E.S.S.¹; MARTINS, V.C.²¹UFPA/FADESP - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JOÃO DE BARROS; ²UFPA - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JOÃO DE BARROS

A fibrose cística é uma doença genética de caráter autossômico recessivo, associada a um defeito no efluxo de íons cloreto através da membrana celular, devido a mutações no gene CFTR (que codifica uma proteína reguladora transmembrana); manifesta-se principalmente por excesso de sal no suor, produção de secreções viscosas e hipodesenvolvimento físico. Durante a VIII Jornada de Extensão Universitária - UFPA, em 13 de dezembro de 2005, trinta voluntários adultos concordaram verbalmente em realizar um teste do suor, cada. Antes disso, todos receberam esclarecimentos a respeito do teste e o significado do seu resultado. A população foi testada sem critérios de exclusão. Utilizou-se a técnica de coleta de suor por iontoforese de pilocarpina e a titulação de cloretos por Schales & Schales Modificado. O teste do suor é menos oneroso do que a pesquisa de mutações no gene CFTR, ambos confirmatórios para a doença. Entre os voluntários estavam alunos e funcionários da instituição e moradores das redondezas, 13 mulheres e 17 homens, com média de idade em 30,6 anos. Das trinta amostras de suor coletadas, quinze (15) variaram entre 0,114g a 0,415g, com média em 0,211g, e passaram à quantificação de cloretos; as amostras com menos de 0,100g foram inutilizadas. Os valores oscilaram entre 8,28mEq/l e 38,06mEq/l, permanecendo no intervalo de normalidade, e uma (01) amostra revelou um teste positivo, com 80,26mEq/l. Segundo os valores de referência do teste, a faixa de positividade está acima de 60mEq/l e o intervalo entre 40 e 60mEq/l é dito duvidoso. O estudante voluntário, cujo teste do suor foi positivo, realizou outro exame duas semanas depois, permanecendo acima da normalidade, 61,88mEq/l, apesar de não referir qualquer sintoma respiratório ou digestivo, apenas magreza acentuada.

PS.058 FATORES DETERMINANTES DE MAIOR MORBIDADE EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DO PARÁMARTINS, V.C.¹; SEGTOVICK, A.¹¹HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JOÃO DE BARROS BARRETO - PEDIATRIA

A fibrose cística é a doença autossômica recessiva mais frequentemente encontrada entre caucasóides. Por alteração em uma proteína transmembrana transportadora de Cloro, glândulas exócrinas produzem secreções viscosas que obstruam seus ductos e consequentemente alterações de vários órgãos, favorecendo infecções respiratórias de repetição, diarreia, desnutrição, esterilidade em homens e suor salgado. Características populacionais parecem estar implicadas no prognóstico e qualidade de vida de pacientes com fibrose cística. Considerando variáveis como: miscigenação racial, condições socioeconômicas, aspectos nutricionais, idade ao diagnóstico, estudo genético, abordagem terapêutica, foi que tenta-

mos traçar o perfil dos pacientes com fibrose cística do Pará e identificar o efeito exercido sobre a morbidade e desfecho da doença neste grupo de pacientes. Observou-se que o baixo poder aquisitivo da população estudada, diagnóstico tardio, falta de saneamento básico e aspectos culturais determinantes da dieta familiar têm concorrido para desnutrição, infecções do aparelho respiratório e gastrointestinal; concorrendo para um prognóstico desfavorável apesar de tratamento farmacológico instituído com apoio de equipe interdisciplinar no ambulatório de pediatria do HUIBB. **Apoio Financeiro:** HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JOÃO DE BARROS BARRETO

PS.059 INFORMATIZAÇÃO DO CADASTRO DE MEDICAMENTOS EXCEPCIONAIS PARA FIBROSE CÍSTICA

SANTOS, A.P.A.L.¹; HIGA, L.Y.S.²; BULHOES, Z.F.³; SOUSA, F.⁴

¹INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - INFORMÁTICA; ²INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - PNEUMOLOGIA;

³IFF - INFORMÁTICA; ⁴INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - INFORMÁTICA

Um tratamento é assegurado aos pacientes pelas Secretarias de Saúde mediante a apresentação dos formulários preenchidos do cadastro de medicamentos excepcionais (CME), solicitação de medicamentos excepcionais (SME) e de prescrições médicas, a cada trimestre. Se feitos manualmente, apresentam alto custo operacional. Tem-se como objetivo desenvolver um programa informatizado de preenchimento dos formulários de CME e SME e de prescrição médica. **Métodos:** Desenvolveu-se um Sistema e Banco de Dados através da ferramenta Clarion versão 2.1. Foram criadas e/ou importadas as tabelas para a alimentação do Sistema: Tabela de CID; de dados dos Médicos; de Prontuários. Foi baseado em um CME associado ao Cadastro de Prontuários dos Pacientes. Ao realizar o CME, onde todos os dados do paciente são importados da Tabela de Prontuários. P/a prescrição médica é obrigatória a inclusão do CRM e a matrícula do Médico responsável. Na SME, não se faz necessário colocar o medicamento e posologia, pois o Sistema preenche automaticamente, bastando selecionar o medicamento. Mediante o registro de uma SME, que é emitido em 4 (quatro) vias, é confeccionado um Receituário, mensal ou trimestral em 2 (duas) vias, não sendo necessário preencher mais nenhum dado, a não ser selecionar o paciente desejado. **Resultado:** O programa disponibiliza o preenchimento e a impressão dos formulários e prescrições médicas da dornase e tobramicina inalatória. **Conclusão:** Os recursos da informática podem integrar-se à atividade assistencial, como instrumento facilitador. Serão feitas melhorias no Sistema tal como Senha de Acesso, confecção de Prescrições para 1 ano entre outros, para que o Sistema não se torne obsoleto.

PS.060 PERFIL CLÍNICO-LABORATORIAL DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS NO HOSPITAL INFANTIL PEQUENO PRÍNCIPE

BRZEZINSKI, L.C.¹; KUSSEK, P.C.¹; RIEDI, C.A.¹

¹HOSPITAL INFANTIL PEQUENO PRÍNCIPE - PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Objetivo: Analisar características clínicas e laboratoriais dos pacientes do ambulatório de fibrose cística, com ênfase às manifestações respiratórias. **Método:** Estudo transversal retrospectivo. Realizou-se a revisão de prontuários dos pacientes e verificou-se o registro dos dados clínicos e laboratoriais no período de 1995 a 2006. **Resultados:** Foram avaliados 42 pacientes, destes 24 (57,1%) do sexo masculino. A média da idade foi 6,3 (0 a 18) anos, e média da idade ao diagnóstico de 15 meses (0 a 8 anos), 84,6% antes do primeiro ano. A presença de manifestações respiratórias (tosse, tiragem) foi observada em 27 (64%) dos pacientes. A mutação $\Delta F508$ (em um dos alelos) foi a mais frequente e encontrada em 8/13 (61%) dos casos avaliados. A espirometria foi realizada em 10 pacientes, dos quais 5 apresentam distúrbio ventilatório obstrutivo moderado. Culturas de escarro foram realizadas em todos os pacientes, das quais 15 positivas para *P. aeruginosa*, 18 para *S. aureus*, 2 para *B. cepacia* e 7 para outros microorganismos. Alterações na tomografia de tórax foram observadas em 22/34 (65%) dos pacientes. **Conclusões:** Apesar do diagnóstico precoce 2/3

dos pacientes apresentam sintomas respiratórios, cuja gravidade não pode ser avaliada por prova de função pulmonar pela baixa idade dos pacientes. Isto pode ser secundário à presença de uma mutação com fenótipo grave na maioria dos pacientes.

PS.061 ASPECTOS DEMOGRÁFICOS E CLÍNICOS DE UMA POPULAÇÃO ADULTA EM UM AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA

BENTO, S.V.¹; ESPINDOLA, T.C.¹; PINHEIRO, D.L.²; DE FUCCIO, M.B.²

¹UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS - ACADÊMICO DE MEDICINA; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS - CLÍNICA MÉDICA/SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA

Fundamentos: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética usualmente diagnosticada na infância e com alta mortalidade. Estudos com pacientes adultos são escassos no Brasil, apesar do aumento dessa população, devido, em parte, aos avanços na terapêutica. É grande a variabilidade das formas de apresentação, bem como a gravidade de acometimento dos diversos órgãos. Este estudo visa descrever os aspectos demográficos e clínicos relativos à doença. **Métodos:** Foram analisados, de maneira retrospectiva, idade, sexo, IMC, presença de diabetes (DM), asma, rinite, sinusite, VEF₁, idade média ao diagnóstico (IMD), necessidade de O₂ domiciliar (O₂D), uso de enzima pancreática (EP) e de Dornase alfa em 56 pacientes com FC acompanhados entre 1997 e 2006. Dados quantitativos expressos em média $\pm$ DP. **Resultados:** 31 pacientes eram masculinos (55,4%), idade = 24,48 $\pm$ 7,43 anos, VEF₁ (% prev.) = 58,2 $\pm$ 28,3%, IMC = 20,5 $\pm$ 3,4Kg/m². A IMD foi 13,26 $\pm$ 10,57. Três pacientes com DM (5,4%), 18 com asma (32,1%), 9 com rinite (16,7%), 17 com sinusite (31,5%). Dez (17,9%) em uso de O₂D, 25 (44,6%) em uso de EP e 29 (51,8%) em uso de Dornase. **Conclusões:** Os dados demonstram a significativa frequência de acometimento extrapulmonar da FC e o aspecto multissistêmico da terapêutica. **Apoio Financeiro:** NUPAD/FUNDEP

PS.062 FIBROSE CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO BRASIL: ASSOCIAÇÃO ENTRE FUNÇÃO PULMONAR, COLONIZAÇÃO, ESTADO NUTRICIONAL E FREQUÊNCIA DE INTERNAÇÃO EM 56 PACIENTES ADULTOS

ESPINDOLA, T.C.¹; BENTO, S.V.¹; PINHEIRO, D.L.²; DE FUCCIO, M.B.³

¹UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS - ACADÊMICO; ²UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS - ACADÊMICO; ³UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS - CLÍNICA MÉDICA/SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA

Fundamentos: Fibrose cística (FC) é usualmente diagnosticada na infância. A evolução do tratamento contribuiu para aumentar expectativa e qualidade de vida, entretanto, são poucos os estudos com pacientes adultos no Brasil. O entendimento dos aspectos clínicos da FC é fundamental para avaliar sobrevida, terapêutica e momento oportuno de encaminhar o paciente para transplante pulmonar. Este estudo visa avaliar a associação da função pulmonar, colonização das vias aéreas (CVA), frequência das internações hospitalares (FIH) e estado nutricional. **Métodos:** Estudo transversal retrospectivo (n = 56), acompanhados no HC/UFMG, de 1997 a março de 2006. As variáveis avaliadas foram idade, sexo, IMC, VEF₁, CVA (nunca, já foi colonizado, crônica e por bactérias multiresistentes) e FIH (nunca, sem internação há 12 meses, até 2/ano, 3 ou +/ano). Dados quantitativos expressos em média $\pm$ DP. Foi utilizado coeficiente de Spearman para analisar associação entre as variáveis. **Resultados:** 31 pacientes eram masculinos (55,4%), idade: 24,48 $\pm$ 7,43 anos, VEF₁ (% prev.): 58,2 $\pm$ 28,3%, IMC: 20,5 $\pm$ 3,4Kg/m². Observamos forte correlação inversa entre CVA e VEF₁ (rho = -0,736; p < 0,001, n = 49) e direta entre CVA e FIH (rho = 0,863; p = 0,001, n = 49). IMC teve uma correlação inversa regular com VEF₁ e direta regular com CVA (rho = 0,434; p = 0,002 e rho = -0,446; p < 0,001, n = 49, respectivamente). **Conclusões:** Pacientes com pior função pulmonar apresentam maior gravidade na colonização das vias aéreas, maior número de internações e pior estado nutricional. **Apoio Financeiro:** FUNDEP/NUPAD