



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

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

# VII Congresso Brasileiro de Fibrose Cística

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



## PÔSTERES

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

TEMA: PNEUMOLOGIA

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

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

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

TEMA: NUTRIÇÃO

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

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

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

TEMA: GENÉTICA

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

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

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

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

TEMA: NUTRIÇÃO

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

UERJ

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

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

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

TEMA: PSICOLOGIA

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

UFF

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