

## ARTIGO ORIGINAL

**CARACTERIZAÇÃO DAS CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO SUL DO BRASIL****CHARACTERISTICS OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS FOLLOWED UP IN A REFERENCE CENTER IN SOUTH BRAZIL**

Clarissa Pitrez Abarno<sup>1</sup>, Maria do Carmo Rocha Laurent<sup>2</sup>, Nair Regina Ritter Ribeiro<sup>3</sup>,  
Fernando Antônio de Abreu e Silva<sup>4</sup>

**RESUMO**

**Introdução:** O Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) é um centro de referência para o tratamento de pacientes com fibrose cística (FC) há mais de duas décadas.

**Objetivo:** Caracterizar o perfil das crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos em centro de referência no sul do Brasil, no período de 2007 e 2008.

**Métodos:** Estudo retrospectivo em que foi avaliada uma população de 166 pacientes acompanhados pela Equipe da Pneumologia Infantil, para determinar o seu perfil demográfico, clínico e microbiológico. Também foram descritas características clínicas e microbiológicas dos casos que evoluíram para óbito. Os dados foram descritos através de frequências absolutas ou relativas, valores de média e desvio padrão, ou mediana e intervalo interquartil. O Teste U de Mann Whitney foi utilizado para variáveis de distribuição assimétrica. Os dados foram coletados de banco de dados eletrônico e dos registros da enfermeira responsável pelo atendimento desses pacientes.

**Resultados:** A mediana de idade dos pacientes é de 10,5 anos; 56% são do sexo masculino. Quase metade da população (48,8%) teve o diagnóstico antes do primeiro ano de vida. A bactéria de mais prevalente nessa população foi o *Staphylococcus aureus* (88,6%), seguida de *Pseudomonas aeruginosa* mucóide (55,4%), *Pseudomonas aeruginosa* (39,2%), Complexo *Burkholderia cepacia* (22,9%), e *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina (20,5%). Os pacientes que necessitaram de hospitalização tiveram uma mediana de internação de 22 dias, no período de dois anos. Dentre os que compareceram às consultas ambulatoriais, foi observada uma mediana de sete consultas nesse mesmo período. Três pacientes foram a óbito.

**Conclusão:** Este estudo demonstrou o perfil clínico-demográfico e microbiológico de crianças e adolescentes com fibrose cística atendidos em centro de referência, enfatizando a importância do tratamento e adequação de cuidados a esse tipo de paciente.

**Palavras-chave:** Características da população; doença crônica; fibrose cística

**ABSTRACT**

**Background:** Hospital de Clínicas de Porto Alegre has been a reference center for the treatment of patients with cystic fibrosis for over two decades.

**Aim:** To define the profile of children and adolescents with cystic fibrosis treated in Hospital de Clínicas de Porto Alegre in 2007 and 2008.

**Methods:** This is a retrospective study that included 166 patients followed by the Pediatric Pulmonary Team, to determine their demographic, clinical and microbiological profiles. Clinical and microbiological characteristics of patients that died were also reported. Data were described as absolute or relative frequencies, mean and standard deviation, or median and interquartile ranges. Mann Whitney U test was used for variables with asymmetric distribution. Data were collected from electronic database and from the records of the nurse in charge for patient care.

**Results:** Median patient age was 10.5 years, and 56% of these patients were boys. Almost half of the population (48.8%) was diagnosed before 1 year of age. The most prevalent bacteria among this population were *Staphylococcus aureus* (88.6%), followed by mucoid *Pseudomonas aeruginosa* (55.4%), *Pseudomonas aeruginosa* (39.2%), *Burkholderia cepacia* complex (22.9%) and methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*. Patients that needed hospitalization had a median of one admission in the two years of the study and a median hospital stay of 22 days. The patients seen in the outpatient department had a median of seven visits during the study period. Three patients died.

**Conclusion:** This study described the clinical, demographic and microbiological profiles of children and adolescents with cystic fibrosis seen in a reference center. Findings draw attention to the importance of adapting treatment and care to this type of patient.

**Keywords:** Population characteristics; chronic disease; cystic fibrosis

Rev HCPA 2011;31(2):145-150

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica que acomete 1 em 2500 nascidos vivos cau-

casianos (1). No Rio Grande do Sul esta doença tem uma incidência calculada por um estudo-

1. Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

2. Serviço de Enfermagem Pediátrica, HCPA; Programa de Assistência de Enfermagem à Criança com Fibrose Cística e seus Familiares.

3. Escola de Enfermagem, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS); Serviço de Enfermagem Pediátrica, HCPA.

4. Departamento de Pediatria e Puericultura, UFRGS.

**Contato:** Clarissa Pitrez Abarno. E-mail: [clarapit@hotmail.com](mailto:clarapit@hotmail.com) (Porto Alegre, RS, Brasil).

piloto de rastreio genético de 1 para 1587 indivíduos (2). A mediana de idade de vida desses pacientes é de 37,4 anos (3).

É uma doença crônica de caráter genético autossômico recessivo, em que o gene regulador transmembrana da fibrose cística (CFTR) causa alterações nas células das glândulas exócrinas dos sistemas respiratório, gastrointestinal, reprodutivo e glândulas sudoríparas. O muco produzido nestas glândulas é espesso e viscoso, o que leva a uma consequente obstrução dos diferentes ductos, como por exemplo, das vias respiratórias e do pâncreas (4-6).

O Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) – vem trabalhando há mais de duas décadas com uma equipe multidisciplinar, unindo profissionais médicos pneumologistas, enfermeiros, nutricionistas, psicólogos, fisioterapeutas, assistentes sociais, farmacêuticos, microbiologistas e geneticistas, dedicados ao tratamento e manutenção da saúde de pacientes fibrocísticos, e com a pesquisa e atualização da temática relacionada à doença (7).

O HCPA, por se tratar de um centro de referência nacional para o tratamento dos pacientes com FC, necessita de um estudo que retrate o perfil deste grupo de pacientes, pois assim como em outros serviços de atendimento especializado, faz-se importante conhecer os problemas e características da doença, como as características da população atendida, para que se possa oferecer um diagnóstico e uma continuidade de um tratamento de qualidade (8,9).

Por esse motivo, este estudo tem como objetivo descrever as características das crianças e dos adolescentes com FC e suas famílias atendidos no HCPA no período de 2007 e 2008. Acredita-se que este estudo proporcionará um maior entendimento desta população, servindo de base para intervenções dirigidas ao cuidado e tratamento desses pacientes, visto que é necessário o conhecimento das características de um grupo quando se busca a adequação e a atualização dos cuidados para a saúde desta população.

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo retrospectivo, realizado nas Unidades Pediátricas e Ambulatório de Pneumologia Infantil no HCPA. A população deste estudo foi composta por 166 crianças ou adolescentes portadores de FC que estiveram em acompanhamento com o Serviço de Pneumologia Infantil do HCPA no período de 2007 e 2008. A coleta de dados foi feita a partir do banco de dados eletrônicos do prontuário de atendimento ao paciente com FC, e dos registros realizados pela enfermeira do “Programa de Assistência de Enfermagem à Criança com FC e seus familiares”. A análise dos dados foi realizada através de estatística descritiva com resulta-

dos em frequências absolutas e relativas para variáveis categóricas, e através de valores de média, mediana, desvio padrão e intervalo interquartil (percentil 25; percentil 75) para as contínuas. As comparações foram feitas através do teste U de Mann-Whitney. Foram considerados significativos os valores de  $p < 0,05$ . Foi assinado o Termo de Compromisso para Utilização dos Dados. O estudo teve aprovação da Comissão Científica e Comissão de Pesquisa e Ética em Saúde do Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação do HCPA.

## RESULTADOS

Foram incluídos no estudo 166 sujeitos. Destes, 15 (9%) foram transferidos para a equipe de adultos e três (1,8%) foram a óbito.

### Dados dos pacientes

Dos pacientes acompanhados, 93 (56%) eram do sexo masculino e 73 (44%) do sexo feminino. Quanto à origem desta população, 95 pacientes (57,2%) eram do Interior do Estado do RS, 32 (19,3%) de Grande Porto Alegre, 28 (16,9%) de Porto Alegre e nove (5,4%) de fora do Estado do RS. Dois pacientes (1,2%) não tinham este dado registrado no local de coleta dos dados.

A idade dos pacientes variou de 0 a 28 anos, com média de  $11,04 \pm 5,6$  anos e mediana de 10,5 anos (foi utilizada como referência a idade no final de 2008).

### Dados clínicos

A história da doença na família esteve presente em 21 (12,7%) casos, e 5 (3%) tinham história familiar não confirmada, que foram aqueles pacientes que tinham história de óbito de um irmão ou parente por doença respiratória não especificada, totalizando então 26 pacientes (15,7%).

A idade dos pacientes, quando confirmado o diagnóstico, variou de um mês até 11 anos e oito meses, com mediana de oito meses, sendo que 24 pacientes não tinham este registro na fonte de dados.

Foi analisado se pacientes com história de FC na família fizeram o diagnóstico com idade mais precoce que pacientes sem história prévia na família, e foi visto que pacientes que tinham história da doença na família tiveram o diagnóstico confirmado com mediana de idade de 18 meses, enquanto aqueles sem história familiar de FC foram diagnosticados com mediana de oito meses de idade. Esta diferença não foi estatisticamente significativa ( $P = 0,554$ ).

Da população estudada, 11 (6,6%) pacientes apresentaram no período neonatal íleo meconial. Sabe-se que o íleo meconial é uma complicação indicativa para o diagnóstico de FC. Neste estudo foi visto que os pacientes que

apresentaram íleo meconial nos primeiros dias de vida tiveram o diagnóstico de FC com mediana de idade de quatro meses. Já os pacientes que não apresentaram esta complicação, tiveram o diagnóstico com mediana de oito meses de idade, sendo que esta diferença não foi estatisticamente significativa ( $P=0,11$ ).

Em relação às culturas bacterianas, foram coletados dados dos exames bacteriológicos somente do período do estudo, não sendo considerados os exames dos anos anteriores. Todos os pacientes desta população estavam colonizados por pelo menos um germe. Foi visto que neste período, 54 (32,5%) pacientes apresentaram apenas uma bactéria. Os demais estavam colonizados em suas vias aéreas inferiores por pelo menos duas bactérias. Foi observada uma prevalência de pacientes colonizados por *Staphylococcus aureus* (MSSA) com 88,6%. *Pseudomonas aeruginosa* (Pa) apareceu em 59,04%, sendo que 55,4% de todos os pacientes estavam colonizados com a variação mucoide (PaM) da bactéria e 39,2% com a não mucoide; Complexo *Burkholderia cepacia* (CBc) em 22,9%; e *Staphylococcus aureus* resistente à metilicina (MRSA) em 20,5% dos pacientes.

#### Dados relacionados ao acompanhamento dos pacientes

Destes 166 pacientes estudados, constata-se que 102 (61,44%) tiveram pelo menos uma internação hospitalar, com variação de uma a nove internações em dois anos, com mediana de uma internação e média de  $1,92 \pm 1,63$  internações no período. Estes pacientes permane-

ram hospitalizados em média  $43 \pm 54,14$  dias, com mediana de 22 (3 – 354) dias. Da mesma maneira, 146 (87,9%) pacientes compareceram pelo menos a duas consultas ambulatoriais nesses dois anos, resultando em uma média de  $6,93 \pm 2,82$  consultas, com mediana de 7 (2 – 16) consultas em dois anos.

Foi visto que pacientes colonizados por MRSA internaram em uma mediana de duas hospitalizações no período de dois anos, e permanecem internados em uma mediana de 33,45 dias. As demais bactérias patogênicas estavam relacionadas com mediana de uma internação no período estudado.

Pacientes com MSSA permaneceram internados em uma mediana de 15 dias; os pacientes com CBc 16 dias; os com PaM 19 dias, e os com Pa 21 dias de hospitalização.

A seguir são apresentadas as tabelas onde são comparados os diferentes tipos de bactérias, o número de internações e o tempo em dias que os pacientes permaneceram internados.

#### Características dos pacientes que foram a óbito neste período de 2007 e 2008

Os três pacientes que foram a óbito neste período eram todos do sexo masculino, de origem do interior do estado do RS e nenhum tinha história da doença na família. A média de idade desses pacientes foi de  $15 \pm 2,64$  anos. A mediana da idade ao diagnóstico foi de quatro anos e 10 meses. Esses pacientes tiveram mediana de sete internações neste período e mediana de 207 dias de permanência hospitalar.

Tabela 1 - Colonização relacionada ao nº de internações e nº de dias internados.

Bactérias	Nº internações (mediana)		Nº dias internados (mediana)	
Com MSSA	1,00 (0; 1)		15,00 (0; 23)	
Sem MSSA	2,00 (0; 5)	$P=0,011$	35,00 (0; 102)	$P=0,004$
Com MRSA	2,00 (0,75; 4)		33,50 (11,25; 82,5)	
Sem MRSA	1,00 (0; 1)	$P<0,001$	14,50 (0; 21)	$P<0,001$
Com Pa	1,00 (0,5; 2)		21,00 (1,5; 42,5)	
Sem Pa	1,00 (0; 1)	$P<0,001$	12,00 (0; 18,5)	$P<0,001$
Com PaM	1,00 (0,25; 2)		19,00 (0,75; 42)	
Sem PaM	0,00 (0; 1)	$P<0,001$	00,00 (0; 16,25)	$P<0,001$
Com CBc	1,00 (1; 2)		16,00 (12; 36,25)	
Sem CBc	1,00 (0; 1)	$P<0,072$	14,00 (0; 26,5)	$P=0,064$

- Teste U de Mann-Whitney.

Tabela 2 - Características dos pacientes que foram a óbito.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Sexo	Masculino	Masculino	Masculino
Idade atual	13	14	18
Origem	Interior do estado	Interior do estado	Interior do estado
Idade ao Diagnóstico	4 anos 10 meses	9 anos 3 meses	6 meses
História familiar	Não	Não	Não
Bactérias patogênicas	MSSA, MRSA, Pa, PaM, CBc	MRSA, Pa, PaM	MSSA, CBc
Nº internações	9	7	2
Nº dias internados	252	207	39
Consultas	2	5	2

## DISCUSSÃO

Quanto a incidência da doença entre os sexos, foram encontrados valores semelhantes em outros dois estudos (8,10), embora esta doença acometa igualmente ambos os sexos.

Em uma amostra diferente de pacientes também atendidos no HCPA, estudada anteriormente, a idade média era de  $9,72 \pm 3,27$  anos, o que não difere muito do que se vê no atual estudo (11). No entanto, 32 pacientes do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná incluídos em outra pesquisa, tinham média de idade de  $7,9 \pm 7,2$  anos (8), mais baixa que a encontrada no presente estudo. O *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry* (3) mostrou que os pacientes registrados, atualmente, têm idade de 0 a 80 anos, dado bastante otimista. Cabe salientar que o HCPA possui uma equipe que atende pacientes adultos com FC, mas que neste estudo não foram incluídos, pois o objetivo é a caracterização dos pacientes atendidos pela Equipe da Pneumologia Infantil. Por este motivo não se tem conhecimento da idade máxima dos pacientes da equipe de adultos portadores de FC, atendidos no HCPA.

Quanto a história prévia de FC na família, outras duas pesquisas encontraram este dado em 16% (8) e 10,4% (12) dos pacientes estudados, frequências semelhantes ao observado neste estudo. Em contraponto disto, em pesquisa realizada com outra população, 0,7% dos casos estudados tinham história familiar da doença (13).

Semelhante ao dado encontrado neste estudo, referente a idade ao diagnóstico, segundo o *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry* (3) a idade ao diagnóstico é de seis meses. Todavia, segundo estudo realizado com a população de pacientes fibrocísticos atendidos no ambulatório do Hospital da Universidade Estadual de Campinas, a mediana descrita de idade ao diagnóstico é de dois anos e quatro meses (9). Salienta-se que quase metade desta população (48,8%) teve confirmação da doença no 1º ano de vida, aproximando-se do valor de 54,5% encontrado em pesquisa realizada com a população de fibrocísticos atendidos no Ambulatório de Nutrição do Hospital Infantil Joana de Gusmão em Florianópolis (14), divergindo do estudo realizado no Hospital de Clínicas da Universidade do Paraná em que apenas 28% da sua população com FC teve o diagnóstico neste período (8). Com base nisso é possível afirmar que os pacientes atendidos no HCPA têm realizado o diagnóstico com idade precoce se comparado a outros estudos nacionais, se aproximando ao dado levantado pelo *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry*.

A história familiar da doença, ao contrário do que se acreditava, não facilitou a realização do diagnóstico precoce. Pensava-se que esses pacientes com história prévia da doença na família poderiam ter realizado o diagnóstico mais cedo se comparados àqueles sem história familiar de FC. Acreditava-se que pessoas com casos desta doença na família tivessem conhecimento dos sintomas e sua característica genética, e estivessem alertas para possíveis novos casos familiares. No entanto foi visto que pacientes sem história familiar de FC são aqueles que tiveram o diagnóstico mais precoce, com mediana de oito meses enquanto àqueles com história prévia da doença na família foram diagnosticados com mediana de idade de 18 meses.

O íleo meconial sendo uma complicação dos primeiros meses de vida, pode ser um indicativo de FC, podendo então auxiliar na precocidade da realização do diagnóstico. Embora a diferença na prevalência deste achado não tenha sido estatisticamente significativa em nosso estudo ( $P=0,11$ ), é possível dizer que o íleo meconial auxiliou na realização do diagnóstico precoce. Em outras duas populações esta complicação apareceu em 6% (8) e 5,5% (9) dos pacientes estudados, semelhante ao dado encontrado neste estudo.

Quanto à prevalência da bactéria MSSA, foi visto uma semelhança entre outros dois estudos, em que 80,2% (9) e 86% (15) de seus pacientes tinham este germe. Pa apareceu em 36,2% dos casos em estudo realizado por outros autores (16), o que difere bastante dos dados do presente estudo, no qual esta bactéria aparece em mais da metade da população. Em outra população de pacientes com FC, 53,1% eram colonizados por PaM (9), dado aproximado ao encontrado na população do HCPA incluída neste estudo. Pacientes colonizados com bactérias do CBc aparecem com prevalências diferentes em vários estudos: em duas populações diferentes de pacientes com FC, esta bactéria apareceu em 2,9% (3) e 5,2% (9) dos casos, o que difere deste estudo assim como de outros dois em que 25% (15) e 38,9% (17) dos pacientes eram colonizados por bactérias do CBc. A bactéria MRSA apareceu em 21,2% dos pacientes conforme dados do *Cystic Fibrosis Patient Registry* (3), valor próximo ao deste estudo.

Referente ao número de internações hospitalares e o número de dias internados, foi encontrado um estudo com realidade um pouco diferente da população do HCPA, em que a média de internações anuais foi de  $2,5 \pm 1,4$ , com duração média de  $35 \pm 26$  dias cada internação (8), o que nos mostra que os pacientes do HCPA internam menos (média de  $1,92 \pm 1,63$  internações), mas permanecem mais dias internados (média de  $43 \pm 54,14$  dias internados).

O *Cystic Fibrosis Patient Registry* (3) tem cadastrado 24.511 pacientes com FC, sendo que no ano de 2007, 394 (1,6%) foram a óbito, dado este que podemos considerar semelhante ao deste estudo, onde a incidência foi de 1,8%. Em estudo realizado também no HCPA em um período de 12 anos com uma amostra de 52 pacientes, dois (3,8%) destes foram a óbito: uma menina de 11 anos e um menino de 10 anos (15). Em contraponto, outros dois estudos mostram uma prevalência maior de óbitos: em uma população de 62 pacientes incluídos num período de 16 anos, 13 (20,9%) foram a óbito (8), semelhante a população de 104 pacientes estudados em 10 anos, em que 18 (17,3%) foram a óbito (9). Porém é difícil comparar os diferentes estudos por se tratarem populações com idades diferentes, períodos variados e também pela falta de relatos das reais causas dos óbitos ocorridos. No presente estudo, as causas dos óbitos estão diretamente relacionadas às complicações causadas pela Fibrose Cística.

Com a realização deste estudo confirmou-se que a FC atinge igualmente ambos os sexos, mesmo havendo uma pequena prevalência do sexo masculino nos pacientes atendidos no HCPA.

O HCPA, por ser um centro de referência para o tratamento da doença, atende crianças e adolescentes de diferentes regiões do Brasil, principalmente do interior do Estado, origem de mais da metade dos pacientes acompanhados pela Equipe da Pneumologia Infantil do HCPA.

Esses pacientes, apesar de serem acompanhados por uma equipe pediátrica, tinham idade entre zero até 28 anos. Entre eles, havia pelo menos 19 pacientes acima de 18 anos, e isso provavelmente se justifique pela resistência que tanto os profissionais quanto os portadores de doenças crônicas têm em mudar da equipe pediátrica para a adulta, já que essa parceria existe desde a infância e adolescência do paciente, quando este inicia o tratamento. A Equipe da Pneumologia Infantil do HCPA transferiu para a Equipe de Adultos apenas 15 dos 166 pacientes neste período de dois anos, sendo que daqueles com idade maior que 18 apenas 10 foram transferidos. A média de idade de todos os pacientes incluídos nesta pesquisa foi de 11,04 anos, em torno do início da puberdade.

Sabe-se que um paciente portador de FC obrigatoriamente herdou dois genes da doença, um do pai e um da mãe, e por isso a história familiar da doença é um dado bastante importante na realização do diagnóstico, principalmente se houver outros irmãos com FC dos mesmos pais. Neste estudo foi encontrado história de outros casos da doença na família em 15,7% dos pacientes, mas é possível que este valor esteja subestimado, já que se trata de uma informação muitas vezes esquecida ou desconhecida pelas famílias, ou até mesmo não ques-

tionada ou não registrada pelos profissionais. Na literatura este é um fenômeno pouco citado e pouco estudado.

Os centros de referência e as diversas associações destinadas ao atendimento de fibrocísticos vêm ao longo dos anos, avançando nas pesquisas voltadas ao diagnóstico e tratamento precoces para a FC. Estes avanços contribuem para uma melhor qualidade de vida e sobrevivência desses pacientes, visto que quanto mais cedo for realizado o diagnóstico para essa doença, maiores são as chances de prevenção das complicações. Podemos dizer que o HCPA neste período de 2007 e 2008 realizou o diagnóstico de seus pacientes relativamente cedo, se pensarmos que em quase metade dos casos a doença foi confirmada antes de completar o primeiro ano de vida. Entretanto, ao contrário do que se esperava, a história familiar da doença, no caso desses pacientes estudados, não contribuiu para a realização do diagnóstico mais cedo.

Constatou-se que MSSA foi o germe que teve maior prevalência nos exames bacteriológicos desses pacientes, estando presente em quase 90% da população estudada, e a sua espécie resistente à meticilina, o MRSA, foi o germe com menor prevalência. Porém os pacientes colonizados por MRSA são os que internam mais vezes, ao mesmo tempo em que ficam mais dias internados, quando comparados aos pacientes que não são colonizados por este germe. É interessante lembrar e salientar que o germe mais prevalente nesta população, o MSSA, dentre todos os destacados neste estudo, é o menos agressivo ao organismo do paciente e que no meio hospitalar não exige isolamento. Todavia o MRSA, germe que caracteriza uma piora do quadro pulmonar do paciente e que exige cuidados específicos na internação, como isolamento respiratório, foi o que apresentou menor prevalência.

A FC é conhecida por ser uma doença que necessita de internações frequentes, e muitas vezes por tempo prolongado. Neste estudo vimos que mais da metade dos pacientes (61,44%) necessitou de pelo menos uma hospitalização neste período, sendo que um dos pacientes esteve internado por nove vezes em dois anos. Permaneceram internados no mínimo três dias e no máximo 354 dias. São valores extremos, mas que nos mostram a complexidade da doença e do tratamento que esses pacientes são submetidos, o que interfere também na sua qualidade de vida.

Sabe-se que a FC, por tratar-se de uma doença crônica de tratamento rigoroso, carece de um acompanhamento profissional regular e frequente para avaliação da adesão ao tratamento e sua adequação conforme a necessidade de cada paciente. Em um período de dois anos os pacientes acompanhados no HCPA

estiveram presentes em média a sete consultas, o que nos mostra que aproximadamente a cada três meses esses pacientes foram vistos pela equipe multiprofissional responsável pelo seu tratamento. No entanto esta regularidade não é comum em todos os casos, já que 20 dos 166 pacientes não tinham registro de acompanhamento ambulatorial neste período de dois anos.

Com relação aos três pacientes deste estudo que foram a óbito, todos eram do sexo masculino, jovens com idades entre 13 e 18 anos. Todos estavam colonizados por pelo menos dois germes, sendo que um apresentou exame bacteriológico positivo para todas as cinco bactérias destacadas neste estudo. Todos necessitaram de várias hospitalizações neste período de dois anos, e permaneceram longos períodos internados. A idade ao diagnóstico de dois dos pacientes foi bastante tardia, somente um teve confirmação da doença nos primeiros meses de vida.

Sugere-se também um estudo mais detalhado dos óbitos relacionados à FC, comparando amostras de pacientes que foram a óbito com os que não foram a óbito, a fim de estudar as características dessa amostra de pacientes e as principais causas de óbito em portadores dessa doença, já que nessa população estudada o número de óbitos não foi estatisticamente significativo.

Acredita-se na necessidade e na importância de realizar estudos semelhantes a este, com o objetivo de acompanhar pacientes portadores de FC no decorrer dos anos, observando de que forma estes estão respondendo ao tratamento e cuidados, com a finalidade de adequar e aprimorar cada vez mais a assistência ao paciente portador de FC.

## REFERÊNCIAS

- Oliveira RG. Black Book Pediatria. 3.ed. Belo Horizonte: Black Book Editora, 2005.
- Raskin S, Ferrari LP, Reis FC, Abreu F, Maróstica P et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of  $\Delta F508$ , mutation at the CFTR gene in newborns and patient. J Cystic Fibrosis. 2008; 7(1):15-22.
- Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry: Annual Data Report 2008. Disponível em: <http://www.cff.org/UploadedFiles/.../2008-Patient-Registry-Report.pdf>. Acessado em: 12 de novembro de 2010.
- Brito MCA, Bezerra PGM, Rego JC. Fibrose Cística. Rev Pediatr (Ceará). 2001;2(3):5-8.
- Grossman S, Grossman LC. Pathophysiology of Cystic Fibrosis. Crit Care Nurse. 2005;24(4):46-51.
- Hockenberry MJ, Winkelstein W. Wong Fundamentos de Enfermagem Pediátrica. 7.ed. [tradução Danielle Corbett et al.]. Rio de Janeiro: Elsevier, 2006.
- Laurent MC, Issi HB. Sala de Espera: um espaço para o enfermeiro educar crianças com Fibrose Cística e seu familiares. Fam. Saúde Desenv, 2005;7(3):279-84.
- Farias L, Rosário NA, Kovalhuk L, Miasaki N, Chaves SM et al. Aspectos clínicos da Fibrose Cística. Experiência no Hospital de Clínicas da UFPR, 1980 -1996. Pediatr 1997; 19(4): 242-5.
- Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, Bertuzzo CS, Ribeiro JD. Fibrose Cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. J Pediatr. 2004;80(5):371-9.
- Castro FAA, Fernandes MIM, Montenegro RM, Foss MC. Estudo da frequência de diabetes mellitus e intolerância à glicose em pacientes com fibrose cística. J Pediatr. 2001,77(4):321-6.
- Freire ID, Silva FAA, Araújo MA. Comparação entre provas de função pulmonar, escore de Shwachman-Kulczycki e escore de Brasfield em pacientes com fibrose cística. J Bras Pneumol. 2008; 34(5):280-7.
- Santos GPC, Domingos MT, Wittig EO, Riedi CA, Rosário NA. Programa de triagem neonatal. 2005, 81(3):240-4.
- Oliveira MCLA, Reis FJC, Monteiro APAF, Penna FJ. Effect of meconium ileus on the clinical prognosis of patients with cystic fibrosis. Braz J Med Biol Res. 2002;35(1):31-8.
- Fiates GMR, Barbosa E, Auler F, Feiten SF, Miranda F. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com fibrose cística. Rev Nutr. 2001; 14(2):95-101.
- Andrade EF, Fonseca DLO da, Silva FA de A, Menna-Barreto SS. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. J Pneumol. 2001; 27(3):130-7.
- Santa MA, Matos E, Fontoura MS, Franco R, Barreto D et al. Prevalence of pathogens in cystic fibrosis patients in Bahia, Brazil. J Infect Dis. 2003; 7(1):69-72.
- Magalhães M, Britto MCA, Bezerra PGM, Veras A. Prevalência de bactérias potencialmente patogênicas em espécimes respiratórios de fibrocísticos do Recife. J Bras Patol Med Lab. 2004;40(4):223-7.

Recebido: 28/05/2011

Aceito: 12/07/2011