

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA INTEGRADA MULTIPROFISSIONAL EM SAÚDE

LEONARDO MOREIRA PORTO ALEGRE

**FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS HOSPITALIZADOS: UMA
SÉRIE DE CASOS**

Porto Alegre, 2023

LEONARDO MOREIRA PORTO ALEGRE

**FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS HOSPITALIZADOS: UMA
SÉRIE DE CASOS**

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado ao Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde do Hospital de Clínicas de Porto Alegre como requisito parcial para a obtenção do título de especialista em Saúde da Criança.

Orientadora: Franciele Ramos Figueira

Porto Alegre, 2023

CIP - Catalogação na Publicação

Alegre, Leonardo Moreira Porto
Fibrose Cística em Pacientes Pediátricos
Hospitalizados: uma série de casos / Leonardo Moreira
Porto Alegre. -- 2023.
40 f.
Orientadora: Franciele Ramos Figueira.

Trabalho de conclusão de curso (Especialização) --
Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Hospital de
Clínicas de Porto Alegre, Programa de Residência
Integrada Multiprofissional em Saúde, Porto Alegre,
BR-RS, 2023.

1. Fibrose Cística. 2. Testes de Função
Respiratória. 3. Equipe de Assistência ao Paciente. I.
Figueira, Franciele Ramos, orient. II. Título.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	4
2. REVISÃO DE LITERATURA.....	6
2.1 FIBROSE CÍSTICA.....	6
2.2 EPIDEMIOLOGIA DA FIBROSE CÍSTICA NO BRASIL.....	7
2.3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA.....	7
2.4 ESTADO NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA.....	10
2.5 ATIVIDADE FÍSICA, CAPACIDADE FUNCIONAL E FUNÇÃO PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA.....	11
3. OBJETIVOS.....	14
3.1 OBJETIVO GERAL.....	14
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	14
6. REFERÊNCIAS GERAIS.....	15
7. APÊNDICES.....	20
7.1 APÊNDICE A.....	20
7.2 APÊNDICE B.....	21
8. ANEXOS.....	22
8.1 ANEXO A - CARTA DE APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA.....	22

1. INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva que se define pela disfunção do gene que codifica a proteína reguladora da condutância transmembrana da FC (CFTR, do inglês *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*). Essas mutações causam alterações no transporte de eletrólitos transepitelial, alterando o líquido de superfície epitelial (MATOS; MARTINS. 2020). O prejuízo funcional da CFTR resulta no aumento da viscosidade das secreções corporais, ocorre a obstrução de ductos das glândulas, a perda da função exócrina do pâncreas, a inflamação crônica de vias aéreas e outras consequências multissistêmicas que são acometidas em longo prazo (BONFIM et al. 2019).

No Brasil, o diagnóstico precoce da FC pode se dar a partir de alterações no teste do pezinho, fornecido pelo Sistema Único de Saúde. O algoritmo utilizado para a triagem neonatal baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo. A partir de duas dosagens positivas, também é feito o teste do suor para confirmação ou exclusão do diagnóstico. (ATHANAZIO et al. 2017). Em caso de dúvida nos resultados dos testes, também é importante que o paciente possa ser encaminhado para pesquisas genéticas. Essa patologia é mais frequente em indivíduos caucasianos e, em populações descendentes de europeus, ocorre em cerca de 1:2.500 recém-nascidos vivos. No Brasil, estima-se que a incidência seja de 1:7.576, porém há uma grande variação de acordo com a região, sendo mais acometida no sul do país (RASKIN et al. 2007).

O Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) é referência no tratamento de diversas patologias e conta com equipes interdisciplinares nos mais diversos setores do ambiente hospitalar. A Residência Multiprofissional é um programa que existe desde 2010 no HCPA e é uma modalidade de ensino de pós-graduação lato sensu destinada a profissionais das áreas de educação física, enfermagem, farmácia, física médica, fisioterapia, fonoaudiologia, nutrição, psicologia, serviço social e terapia ocupacional. Dentre os programas oferecidos, está o Programa Saúde da Criança, que atende pacientes pediátricos na internação e no ambulatório do HCPA, sendo este o programa com o maior número de residentes multiprofissionais presentes. O Programa Saúde da Criança atua fortemente no tratamento de crianças com FC, no

entanto, esses pacientes têm atendimento especialmente dos núcleos profissionais de educação física, enfermagem, farmácia, fisioterapia, nutrição, psicologia e serviço social. Complementando o Programa estão os profissionais da Fonoaudiologia, que atendem essa população apenas conforme necessidade, de acordo com o Regimento Interno dos Programas de Residência Multiprofissional (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE, 2022).

Levando em consideração que o HCPA é referência no tratamento de pacientes com FC e que ele recebe crianças de diversos estados do Brasil, devemos considerar que esses pacientes vivem em contextos que se diferem, seja cultural, social e economicamente, e que isso pode implicar em como esse sujeito adentra e evolui no tratamento. Durante a hospitalização de pacientes com FC, a equipe interdisciplinar atua em conjunto na recuperação física e psicológica destes pacientes através de intervenções como a antibioticoterapia, atividade física, reabilitação pulmonar, psicoterapia, dentre outras.

Sabe-se que pacientes com diagnóstico de FC tratados em centros de referência especializados demonstram melhoras significativas em desfechos clínicos comparados com aqueles que não são tratados em centros especializados (MAHADEVA et al. 1998), contudo, poucos estudos descrevem a internação destes pacientes num centro de referência, com isso, este projeto visa acompanhar a internação de pacientes pediátricos com FC a fim de descrever o seu perfil e as possíveis manifestações clínicas durante a internação hospitalar.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1 FIBROSE CÍSTICA

A FC trata-se de uma doença genética, de herança autossômica recessiva, sendo definida pela disfunção do gene CFTR. É caracterizada por ser uma doença pulmonar crônica de evolução progressiva (ATHANAZIO et al. 2017). Com o avanço da ciência e da valorização do trabalho multiprofissional em centros de referência, a expectativa de vida dessa população tem evoluído positivamente ao longo dos anos (MAHADEVA et al. 1998).

Para que um indivíduo apresente FC ao nascer, é necessário herdar uma combinação de genes mutados dos pais. Existem duas probabilidades a partir dessa união: que o recém-nascido nasça com a doença ou que nasça saudável sendo apenas um portador do gene mutado. Atualmente, existem mais de 1.800 mutações já descritas na literatura, porém, a primeira mutação identificada do gene CFTR foi a F508del, considerada a mais frequente entre os pacientes com FC (MATOS; MARTINS, 2020).

O desenvolvimento de métodos para diagnóstico da FC ocorreu cerca de 10 anos após o descobrimento da doença. Em 1953, Di Sant'Agnese, um dos pioneiros nos estudos sobre FC, observou que durante períodos mais quentes, os fibrocísticos apresentavam maior desidratação e maior quantidade de eletrólitos no suor. Em 1959, Gibson e Cooke utilizaram esses achados recentes para criar a padronização do teste do nível de eletrólitos no suor, uma avaliação utilizada até hoje que auxilia no diagnóstico da FC, independente da faixa etária (DAVIS, 2006).

O diagnóstico precoce da FC é feito a partir de duas testagens positivas no teste do pezinho. A partir da confirmação dos testes alterados, é indicado que o paciente seja encaminhado à realização do teste do suor em algum centro de referência, acompanhado de equipe multiprofissional. Também é importante a realização de pesquisas de mutação genética, onde serão analisadas as possíveis implicações da doença e as futuras possibilidades de tratamento medicamentoso (ATHANAZIO et al. 2017).

2.2 EPIDEMIOLOGIA DA FIBROSE CÍSTICA NO BRASIL

Atualmente, são conhecidas pela literatura diversas variantes genéticas que causam a disfunção do gene CFTR, a mais comum registrada em nascidos vivos é a F508del, uma variante de classe 2 que causa uma disfunção no tráfego da proteína para o ápice da célula. É estimado que a incidência de FC em nascidos-vivos descendentes de europeus no Brasil seja em torno de 1:7576, sendo os estados mais ao sul do país os mais afetados (RASKIN et al. 2007).

2.3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA

Como citado anteriormente, existem diversas variantes genéticas para FC, e elas são classificadas em seis classes, onde são agrupadas de acordo com sua disfunção relacionada à proteína CFTR. As classes I, II e III podem ser consideradas as mais graves, pois apresentam respectivamente a falta da proteína no organismo, a disfunção do tráfego da proteína na célula e dificuldade na regulação dos canais de cloro. Com o avanço da ciência, medicamentos novos estão demonstrando efeitos positivos em pacientes com FC. Drogas moduladoras e potencializadoras melhoram a forma com que a proteína CFTR interage nas células epiteliais, ajudando na regulação de fluidos corporais, trazendo inúmeros benefícios aos pacientes com FC (MARSON, BERTUZZO, RIBEIRO. 2016).

Em portadores do gene F508del, estudos e análises clínicas têm demonstrado respostas significativamente positivas na utilização de 3 medicações combinadas, sendo um potencializador (Ivacaftor) e dois moduladores (Tezacaftor e Elexacaftor). A diminuição do número de exacerbações, melhora no volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1) e diminuição de cloretos no suor são as principais mudanças observadas na terapia com a medicação em até 24 semanas. Um dos pontos negativos sobre essa medicação é o custo anual dela, afastando a população com FC de um tratamento que tende a ser muito positivo (ZAHER et al. 2021).

Konstan et al. (2007) realizaram um estudo observando fatores de risco associados ao declínio da função pulmonar em pacientes pediátricos com FC. Analisando em três faixas etárias diferentes (6-8, 9-12 e 13-17 anos de idade),

resultados parecidos foram observados. Ser do sexo feminino, ter infecção por *Pseudomonas aeruginosa*, ter um baixo peso para a idade, ter exacerbações pulmonares tratadas com antibióticos, ter escarros e ter insuficiência pancreática, foram alguns dos principais fatores de risco encontrados.

Centros de referência de tratamento para pacientes com FC, atuam a partir de uma visão ampliada, partindo do cuidado com atendimento multiprofissional, sendo o tratamento farmacológico de suma importância e inserido dentro desse contexto. Pessoas com FC são mais suscetíveis a serem contaminadas por bactérias multirresistentes como a *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* e *Burkholderia cepacia*. Existem diversos medicamentos que se fazem necessários na rotina do paciente com FC, sendo esses: broncodilatadores, antibióticos, anti-inflamatórios, mucolíticos, nebulizadores, enzimas pancreáticas e suplementos nutricionais (MATOS; MARTINS, 2020).

Um dos pilares do tratamento da FC é a reposição de enzimas pancreáticas, suplementação de vitaminas lipossolúveis e uso de suplementos nutricionais hipercalóricos e hiperproteicos que auxiliam na manutenção de um estado nutricional adequado e na capacidade de realizar a limpeza das secreções pulmonares, duas das variáveis mais afetadas pela FC (MATOS; MARTINS, 2020). O estímulo a esse tipo de tratamento é de suma importância para que o paciente mantenha um quadro clínico estável, porém, a taxa de adesão ao tratamento com esses fármacos pode não ser alta entre alguns pacientes com FC. A literatura nos mostra alguns fatores considerados dificultadores em relação à adesão a esse tipo de tratamento, relatado por pacientes e responsáveis pelos mesmos, como não levar as enzimas ao comer fora de casa, tomar as enzimas somente nas grandes refeições e a função pulmonar em estado grave (FERREIRA; CHAVES; COSTA, 2019).

Ainda dentro do contexto multiprofissional, também é de suma relevância o tratamento não farmacológico (MATOS; MARTINS, 2020). Valandro e Heinzmann-Filho (2020) realizaram uma revisão integrativa avaliando quais seriam os métodos de desobstrução das vias aéreas utilizados pelos profissionais de fisioterapia em pacientes com FC, mais citados na literatura. Os autores observaram que os métodos convencionais foram os mais utilizados, tendo predominância da

drenagem postural, da percussão e da vibração. Em curto prazo, esses procedimentos fisioterápicos apresentam resposta positiva na melhora da função pulmonar, mas, para o futuro, a ideia é que existam mais pesquisas apresentando resultados em longo prazo.

O trabalho multiprofissional nos sistemas de saúde, tanto particular como privado, têm ganhado notoriedade nos últimos anos. Atendimentos dos mais complexos aos mais comuns buscam a intervenção interprofissional nos diferentes âmbitos de atendimento, sendo em hospitais ou unidades de saúde. As Residências Multiprofissionais, programa lançado pela Lei 11.129 (BRASIL, 2005), conectam profissionais de diversas áreas ao tratamento e à prevenção de patologias. No HCPA, a primeira turma de Residentes Multiprofissionais foi formada em 2010, dando os primeiros passos na construção de um ambiente cada vez mais interdisciplinar.

Os pacientes diagnosticados com FC que recebem atenção multiprofissional em centros de referência, como no âmbito hospitalar com atendimento multiprofissional, apresentam melhora clínica em relação aos que não buscam esse acompanhamento. Mahadeva et al. (1998), realizaram esse estudo em Manchester e mostraram que pacientes adultos e pediátricos tratados em centros de referência para a fibrose cística tiveram melhora significativa nos resultados do índice de massa corporal (IMC) e volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1) em relação a pacientes que buscaram atendimento em ambientes não especializados em fibrose cística.

A baixa adesão por esses inúmeros métodos de tratamento pode levar o paciente a ter um maior número de internações. Crianças que são hospitalizadas para tratar a FC geralmente não compreendem a dimensão da doença que portam, por outro lado, se sentem clinicamente melhores após realizar o tratamento hospitalar. A internação é um momento em que o paciente pediátrico com FC não se sente fisicamente e mentalmente confortável, não apenas pelas intervenções hospitalares, como punções venosas e injeções, mas também por estar longe de casa, de seu cotidiano escolar e de suas atividades físicas favoritas. A partir disso, se torna de suma importância que o centro de referência para o tratamento da FC

em que a criança esteja internada, tenha atividades recreativas e professores para manter a rotina escolar (GABATZ; RITTER, 2007).

Os centros de referência e os programas governamentais que estimulam o trabalho multiprofissional são de suma importância no tratamento de patologias mais complexas, como a FC. Além do tratamento medicamentoso, esses centros especializados acabam trazendo para a rotina do paciente o tratamento não farmacológico, estimulando que, após a internação, o paciente siga buscando tratamento com profissionais de educação física, fisioterapeutas, nutricionistas e outros núcleos profissionais necessários para o tratamento da FC.

2.4 ESTADO NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA

O estado nutricional é um dos pilares do tratamento da FC, onde portadores da patologia que apresentam estado nutricional adequado, demonstram desfechos positivos relacionados à função pulmonar (MEGIAS et al. 2015). A terapia de reposição de enzimas pancreáticas é um dos fatores primordiais para diminuir o risco de queda do estado nutricional em pacientes com dificuldade de secreção de enzimas digestivas. Devido a isso, é de suma importância a presença de um profissional nutricionista nos ambulatorios e na internação dos centros de referência para o tratamento da FC.

O Registro Brasileiro de Fibrose Cística (FILHO et al. 2020) avaliou o estado nutricional de todos os pacientes registrados em centros de referência no Brasil e observou que o percentil médio IMC/Idade das crianças e adolescentes com FC foi de $45,31 \pm 31,85$. Em São Paulo, Neri et al. (2017) realizaram um estudo para avaliar o perfil nutricional de pacientes pediátricos com FC em um centro de referência e demonstraram que 35,3% das crianças entre 5 e 10 anos e 33,3% dos adolescentes de 10 a 18 anos apresentaram estar com risco nutricional, demonstrando a importância do tratamento da FC sempre considerar essa variável em crianças e adultos. Da Silva et al. (2021) analisaram o estado nutricional em comparação com a qualidade de vida (QV) de crianças com fibrose cística e observaram que, quanto menor o percentil do Índice de Massa Corporal para a

Idade (IMC/I), menores foram os escores de QV nos domínios peso, alimentação e imagem corporal.

Analisando a rotina de hospitalização e de atendimento ambulatorial de pacientes pediátricos com FC, observamos que uma grande parte têm seu estado nutricional inadequado para a idade, portanto, acompanhar a rotina desses pacientes no aspecto nutricional é fundamental na busca da obtenção de uma melhora clínica, ressaltando a importância do profissional nutricionista.

2.5 ATIVIDADE FÍSICA, CAPACIDADE FUNCIONAL E FUNÇÃO PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA

A atividade física constitui uma parte importante dos cuidados regulares para pessoas com fibrose cística. De acordo com a Organização Mundial da Saúde (2020), para um desenvolvimento motor pleno e para prevenir o comportamento sedentário, crianças e adolescentes devem realizar 60 minutos de atividade física diária de intensidade moderada a vigorosa, onde pelo menos 3 vezes na semana devem ser realizadas atividades de fortalecimento de músculos e ossos.

Ter um estilo de vida sedentário contribui negativamente para a progressão física e funcional de pessoas com FC. A intolerância à atividade física é uma das dificuldades que esses indivíduos podem ter ao iniciar sua prática, dificultando a adesão regular da modalidade escolhida, porém, é de extrema importância a atenção de um profissional de educação física acompanhando esse indivíduo para que diminua a possibilidade de desistência da prática e para orientar o incremento gradual da prática de atividade física na sua rotina. Um estilo de vida ativo pode ajudar a manter a função pulmonar, diminuir a dispneia e melhorar a tolerância ao exercício em pessoas com FC (KREIMLER et al. 2013).

Estudos demonstram que a capacidade aeróbica é preditora para hospitalização e mortalidade em pacientes com FC. A redução da capacidade de exercício tem origem multifatorial, dentre as quais podemos citar a obstrução da via aérea, idade, estado nutricional, força muscular respiratória e periférica. (DONADIO et al. 2017; DE MEER et al. 1999). Schneiderman-Walker et al. afirmam que a

capacidade de exercício exerce influência sobre o aparelho respiratório, melhorando a depuração das vias aéreas e levando ao declínio mais lento da função pulmonar.

Feiten et al. (2020) relatam que, praticar atividade física mais de 2 vezes por semana, resultará no retardo do declínio da função pulmonar e numa melhora na capacidade funcional dessa população, impactando diretamente na qualidade de vida, principalmente em questões físicas e emocionais. Os fibrocísticos que relatam praticar exercícios físicos por pelo menos 3 vezes por semana, apresentam melhora no quadro clínico, menor número de hospitalizações ao ano e menor número de dias internado, refletindo positivamente na qualidade de vida (GRIEBLER et al. 2019; FEITEN et al. 2020).

Dessa forma, a avaliação da capacidade de exercício em pacientes com FC é extremamente importante, sendo um potencial marcador para evolução da doença. O teste de exercício cardiopulmonar é considerado padrão-ouro na avaliação da capacidade de exercício, porém sua aplicação é limitada. Uma ótima opção são os testes de capacidade funcional, sendo o Teste de Caminhada de 6 Minutos (TC6M) um instrumento confiável e válido que tem fácil aplicação em diversos contextos - como o da hospitalização e o ambulatorial - pela necessidade de poucos equipamentos e por ser pouco oneroso (RODRIGUES; MENDES; VIEGAS, 2004). Zenteno et al. (2007) sustentam a ideia de que o TC6M contribui na avaliação da função pulmonar de pacientes pediátricos com FC, traçando um perfil mais completo da capacidade funcional dos indivíduos.

Pereira et al. (2011) utilizaram o TC6M para comparar a distância percorrida de um grupo formado por crianças saudáveis e outro com FC em um hospital universitário de Campinas (SP). Os resultados mostram que a distância percorrida no teste foi significativamente menor no grupo com FC. Já Donadio et al. (2017) realizaram um estudo de coorte de 5 anos com pacientes com FC de 6 a 18 anos para analisar se durante esse período, os pacientes que tinham melhores resultados do TC6M, também teriam menos dias de hospitalização registrados. Os resultados mostraram que a função pulmonar, medida pelo VEF_1 , teve um declínio consideravelmente leve e que, quanto maior a distância percorrida no TC6M, menor o tempo registrado de hospitalização durante o período estudado.

Uma revisão sistemática realizada em 2019 demonstrou que indivíduos com FC, com consumo máximo de oxigênio (VO_{2max}) $<82\%$ do previsto ou 45mL/kg/ml , tiveram um risco de mortalidade 4,9 vezes maior (VENDRUSCULO et al. 2019). Além disso, estudos apontam que quanto maior o tempo gasto em atividades físicas moderadas diariamente, menor a frequência de exacerbações e necessidade de hospitalização em pacientes com FC (SAVI et al. 2015; COX et al. 2016).

Portanto, avaliar a função pulmonar de pacientes com FC também se torna um ponto chave na avaliação da progressão da doença. A espirometria é o principal instrumento para observar a função pulmonar em pacientes com FC. Esse método nos traz diversos resultados em relação a volumes pulmonares dos pacientes examinados, sendo o VEF_1 um dos principais indicadores da função pulmonar, o qual ajuda a obter uma melhor compreensão sobre a progressão da doença (KONSTAN et al. 2007). Heinzmann-Filho et al. (2015) relatam que variações significativas na função pulmonar no período de um ano parecem estar associadas com uma maior taxa de declínio da VEF_1 e piores desfechos clínicos nos anos seguintes. Também concluem que durante a prática clínica, o VEF_1 no curto prazo pode ser útil como um preditor de progressão da FC.

Considerando o descrito pelos estudos acima, existem fatores de risco que podem causar piores desfechos clínicos em pessoas com FC, portanto, a adesão ao tratamento de forma integral acaba sendo importante para retardar o declínio da função pulmonar e da capacidade funcional. Em relação à atividade física, é importante que a equipe que atua no tratamento de pacientes com FC encoraje e apoie essas pessoas a viverem um estilo de vida ativo e saudável desde a infância, realizando aconselhamento e orientações que abordem barreiras individuais e facilitadores para uma participação a longo prazo.

3. OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

- Descrever uma série de casos de pacientes pediátricos com FC internados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever as características demográficas, a etiologia e as manifestações clínicas de pacientes com FC de uma internação pediátrica;
- Verificar a participação multiprofissional no tratamento de pacientes com FC de uma internação pediátrica.
- Descrever a capacidade funcional e a função pulmonar de pacientes com FC de uma internação pediátrica;

6. REFERÊNCIAS GERAIS

AQUINO, C. S. B; RODRIGUES J. C; SILVA-FILHO, L. V. R. F. Espirometria de rotina em pacientes com fibrose cística: impacto no diagnóstico de exacerbação pulmonar e no declínio do VEF₁. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. São Paulo, v48, n. 3, e20210237. jun. 2021/ fev. 2022.

ATHANAZIO, R. A. *et al.* Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. São Paulo, v. 43, n. 3, p:219-245. mar./mai. 2017.

BONFIM, I. M. *et al.* Perfil dos pacientes com fibrose cística atendidos no centro de referência pediátrico do Espírito Santo. **Revista Brasileira de Pesquisa em Saúde**. Vitória, v. 21, n. 1, p:80-85, jan./mar. 2019.

BONFIM, B. S. *et al.* Adesão ao tratamento da fibrose cística entre crianças e adolescentes de um centro de referência. **Revista Paulista de Pediatria**. São Paulo, v. 38, e2018338. nov. 2018/mai. 2020.

BRASIL. **Lei nº 11.129**, de 30 de junho de 2005. Brasília.

BRITTO, R. R.; SOUSA, L. A. P. Teste de caminhada de seis minutos: uma normatização brasileira. **Fisioterapia em Movimento**. Curitiba, v. 19, n. 4, p:49-54, out./dez. 2006.

BRITTO M. T. *et al.* Impact of Recent Pulmonary Exacerbations on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis. **CHEST**. Cincinnati, v. 121, n. 1, p: 64-72, fev./jun. 2021.

CASTILHO, T; WAMOSY, R. M. G; SCHIVINSKI, C. I. S. Espirometria e oscilometria de impulso durante internação por exacerbação pulmonar aguda em escolares com fibrose cística. **Medicina (Ribeirão)**. Florianópolis, v.55, n. 1, e-183755. 2022.

COX, N. S. *et al.* Physical activity participation by adults with cystic fibrosis: an observational study. **Respirol**. v. 21, n. 3, p: 511-8. 2016.

DAVIS, P. B. Cystic Fibrosis Since 1938. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**. v. 173, p:176-482. ago. 2006.

DE CAMARGO, E. M; AÑEZ, C. R. R. Diretrizes da OMS para atividade física e comportamento sedentário: num piscar de olhos. **ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE**. ISBN 978-65-00-15021-6

DA SILVA, B. B; SCHLINDWEIN, A. D; ISER, B. P. M. Estado nutricional interfere na qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística: estudo transversal. **Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento**. São Paulo, v. 15, n. 96, p: 787-798. set./out. 2021.

DE MEER, K.; GULMANS, V. A. M; LAAG, V. D. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. **Am J Respir Crit Care Med**. 1999;159(3):748-54.

DONADIO, M. V. F. *et al*. Six-minute walk test results predict risk of hospitalization for youths with cystic fibrosis: a 5 year follow-up study. **The Journal of Pediatrics**. Porto Alegre, v. 182, mar. 2017.

FEITEN, T. S. *et al*. Physical activity and quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional study. **Fisioterapia em Movimento**. Curitiba, v. 33, e003371. 2020.

FERREIRA, D. P.; CHAVES, C. R. M. M.; COSTA, A. C. C. Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados. **Ciência e Saúde Coletiva - Temas Livres**, v. 24, n. 12, dez. 2019.

FILHO, L. V. R. F. S. *et al*. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. **Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística**. Brasil, 2020.

GABATZ, R. I. B; RITTER, N. R. Crianças hospitalizadas com fibrose cística: percepções sobre múltiplas hospitalizações. **Revista Brasileira de Enfermagem**. v. 60, n. 1, p:37-41. jan./fev. 2007.

GRIEBLER, E. M. *et al.* Exercício físico no tratamento de fibrose cística em crianças: uma revisão sistemática. **Clinical and Biomedical Research**. Porto Alegre, v. 39, n. 1, p:69-74. 2019.

HEINZMANN-FILHO, J. P. *et al.* Variação na função pulmonar está associada com piores desfechos clínicos em indivíduos com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. Porto Alegre, v. 41, n. 6, p:509-515. nov. 2014/mai. 2015.

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE. **Regimento interno dos programas de residência multiprofissional e em área profissional da saúde do HCPA**. Porto Alegre. 2022.

KONSTAN, M. W. *et al.* Risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with cystic fibrosis. **The Journal of Pediatrics**. California, v. 151, n. 2, p:134-139. ago. 2007.

KREIMLER, S. *et al.* Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. **Journal of Cystic Fibrosis**. European Cystic Fibrosis Society, v. 12, p: 714-720. mar. 2013.

LIMA, C. A. *et al.* Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: a systematic review. **Respir Med**. Pernambuco, v. 137, p: 83-88, 2018.

MAHADEVA, R. *et al.* Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study. **BMJ**. Manchester, v. 316, p:1771-1775. jun. 1998.

MARSON, A. L. M; BERTUZZO, C. S; RIBEIRO, J. D. Classification of CFTR mutation classes. **Respiratory Medicine**. v. 4, n. 8, p: e37-e38. ago. 2016.

MATOS, B. A.; MARTINS, R. C. Fibrose cística: uma revisão de literatura. **Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research**. Ouro Preto do Oeste, v. 29, n. 2, p:114-119. dez. 2019/ fev. 2020.

MEGIAS, M. C. et al. Association of the relative change in weight and body mass index with lung function in teenagers and adults with cystic fibrosis: Influence of gender and diabetes. **Endocrinol. Nutr.** Espanha, v. 62, n. 9, p:422-9. ago. 2015.

NERI, L. C. L; BERGAMASCHI, D. P; FILHO, L. V. R. F. S. Avaliação do perfil nutricional em pacientes portadores de fibrose cística de acordo com a faixa etária. **Revista Paulista de Pediatria.** São Paulo, v. 37, n. 1, p:58-64. jul. 2017/ago. 2018.

PEREIRA, C. A. C. Espirometria. **Jornal de Pneumologia.** v. 28, supl. 3, p:1-82. out. 2002.

PEREIRA, F. M. *et al.* Desempenho funcional de pacientes com fibrose cística e indivíduos saudáveis no teste de caminhada de seis minutos. **Jornal Brasileiro de Pneumologia.** Campinas, v. 37, n. 6, p:735-744. jul./set. 2011.

RASKIN, S. *et al.* Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. **Journal of Cystic Fibrosis.** Paraná, v. 7, p:15-22. mar. 2007.

RIBEIRO, M. A. G. O. et al. Recomendação Brasileira de Fisioterapia na Fibrose Cística: um guia de boas práticas clínicas. **Assobrafir Ciência.** Brasil, v. 10, n. 1, p: 21-60, 2019.

RODRIGUES, S. L.; MENDES, H. F.; VIEGAS, C. A. A. Teste de caminhada de seis minutos: estudo do efeito do aprendizado em portadores de doença pulmonar obstrutiva crônica. **Jornal Brasileiro de Pneumologia.** Brasília, v. 30, n. 2, p:121-126, mar./abr. 2004.

SAVI, D. et al. Relationship between pulmonary exacerbations and daily physical activity in adults with cystic fibrosis. **BMC Pulm Med.** 2015;15:151.

SHAKKOTTAI, A. et al. A Five-Year Retrospective Analysis of Adherence in Cystic Fibrosis. **Pediatric Pulmonology.** Michigan, v.50, p: 1224-1229, 2015.

VALANDRO, A. F; HEINZMANN-FILHO, J. P. Intervenções de fisioterapia respiratória para crianças e adolescentes com fibrose cística: uma revisão integrativa. **ASSOBRAFIR Ciência.** Osório, v. 10, n. 1, p:49-61. abr. 2020.

VENDRUSCULO F. M. et al. Peak oxygen uptake and mortality in cystic fibrosis: Systematic review and meta-analysis. **Respir Care**. v. 64, n. 1, p: 91-98. 2019.

WATERS, V. et al. Effect of pulmonary exacerbations on long-term lung function decline in cystic fibrosis. **European Respiratory Journal**. Toronto, v. 40, n. 1, p: 61-66, 2012.

ZAHER, A. et al. A Review of Trikafta: Triple Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) Modulator Therapy. **Cureus**. v. 13, n. 7, e16144. jun. 2021.

ZENTENO, D. *et al.* Test de marcha de 6 minutos en pediatría. **Neumología Pediatrica**. Santiago, p:109-114. 2007.

7. APÊNDICES

7.1 APÊNDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)

Título do Projeto: **FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS INTERNADOS: SÉRIE DE CASOS**

O paciente pela qual você é responsável está sendo convidado a participar de uma pesquisa cujo objetivo é descrever uma série de casos de pacientes pediátricos com fibrose cística internados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Esta pesquisa está sendo realizada pelo Serviço de Educação Física e Terapia Ocupacional do HCPA.

Se você aceitar a participação na pesquisa, gostaríamos de sua autorização para acessar o prontuário do paciente e consultar as seguintes informações: dados sociodemográficos, genotipagem, dados antropométricos, exames e testes, núcleos profissionais que realizaram atendimento do paciente durante a internação e número de internações.

Os possíveis danos e riscos podem se dar na quebra da confidencialidade dos dados, porém os pesquisadores salientam que os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, o seu nome ou da pessoa pela qual você é responsável não aparecerá na publicação dos resultados.

Os possíveis benefícios decorrentes da participação na pesquisa serão relacionados a futuros atendimentos, onde os possíveis resultados contribuirão para o aumento do conhecimento sobre o assunto estudado e poderá beneficiar futuros atendimentos próprios e de outros pacientes.

A participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso você decida não autorizar, ou ainda, desistir da participação e retirar sua autorização, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que a pessoa recebe ou poderá vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação na pesquisa e você não terá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos.

Caso ocorra alguma intercorrência ou dano, resultante da participação na pesquisa, o participante receberá todo o atendimento necessário, sem nenhum custo pessoal.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com o pesquisador responsável Franciele Ramos Figueira, pelo telefone (51) 9 9995 0575, com o pesquisador Leonardo Moreira Porto Alegre, pelo telefone (53) 9 9108 5864 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo e-mail cep@hcpa.edu.br, telefone (51) 33596246 ou Av. Protásio Alves, 211 - Portão 4 - 5º andar do Bloco C - Rio Branco - Porto Alegre/RS, de segunda à sexta, das 8h às 17h.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e outra para os pesquisadores.

Assinatura do participante da pesquisa

Assinatura do pesquisador que aplicou o Termo

Local e Data: _____

7.2 APÊNDICE B

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TALE)

Título do Projeto: **FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS INTERNADOS: SÉRIE DE CASOS**

Você está sendo convidado a participar de uma pesquisa cujo objetivo é descrever uma série de casos de pacientes pediátricos com fibrose cística internados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Esta pesquisa está sendo realizada pelo Serviço de Educação Física e Terapia Ocupacional do HCPA.

As crianças que irão participar dessa pesquisa têm de 4 a 17 anos de idade. Se você aceitar a participação na pesquisa, gostaríamos de sua autorização para acessar seu prontuário e consultar algumas informações sobre você. Ninguém saberá que você está participando dessa pesquisa e nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Os resultados serão publicados, mas sem identificar você e as outras crianças que participaram.

Não são conhecidos riscos na participação dessa pesquisa. O único desconforto pode ser dado pela leitura desse termo. Caso ocorra algum problema, você receberá todo atendimento necessário.

Os possíveis benefícios decorrentes da participação na pesquisa serão relacionados a futuros atendimentos, onde os possíveis resultados contribuirão para o aumento do conhecimento sobre o assunto estudado e poderá beneficiar futuros atendimentos próprios e de outros pacientes.

Os possíveis danos e riscos podem se dar na quebra da confidencialidade dos dados, porém os pesquisadores salientam que os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, o seu nome ou da pessoa pela qual você é responsável não aparecerá na publicação dos resultados.

Você só precisa participar dessa pesquisa se quiser, é um direito seu e não terá nenhum problema se negar o acesso ao seu prontuário.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação na pesquisa e você não terá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com o pesquisador responsável Franciele Ramos Figueira, pelo telefone (51) 9 9995 0575, com o pesquisador Leonardo Moreira Porto Alegre, pelo telefone (53) 9 9108 5864 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo e-mail cep@hcpa.edu.br, telefone (51) 33596246 ou Av. Protásio Alves, 211 - Portão 4 - 5º andar do Bloco C - Rio Branco - Porto Alegre/RS, de segunda à sexta, das 8h às 17h.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e outra para os pesquisadores.

Assinatura do participante da pesquisa

Assinatura do pesquisador que aplicou o termo

Local e data: _____

