



**Fundação Oswaldo Cruz  
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,  
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**O IMPACTO DA PANDEMIA DA COVID-19 NO ESTADO CLÍNICO  
E NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES VIVENDO  
COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE  
REFERÊNCIA NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO APÓS O  
PRIMEIRO ANO PANDÊMICO**

**Vanessa Ribeiro da Silva Valentim**

**Rio de Janeiro**

**2022**



**Fundação Oswaldo Cruz  
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,  
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**O IMPACTO DA PANDEMIA DA COVID-19 NO ESTADO CLÍNICO  
E NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES VIVENDO  
COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE  
REFERÊNCIA NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO APÓS O  
PRIMEIRO ANO PANDÊMICO**

**Vanessa Ribeiro da Silva Valentim**

Dissertação apresentada à Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher, como parte dos requisitos para obtenção do título de Mestre em Ciências.

Orientador: Prof. Dr. Saint Clair dos Santos Gomes Junior  
Co-orientadora: Profa Dr<sup>a</sup>. Nelbe Nesi Santana

**Rio de Janeiro**

**2022**

FICHA CATALOGRÁFICA NA FONTE INSTITUTO DE COMUNICAÇÃO E  
INFORMAÇÃO CIENTÍFICA E TECNOLÓGICA EM SAÚDE BIBLIOTECA DA  
SAÚDE DA MULHER E DA CRIANÇA

CIP - Catalogação na Publicação

Valentim, Vanessa Ribeiro da Silva .

O impacto da pandemia da Covid-19 no estado clínico e nutricional de crianças e adolescentes vivendo com fibrose cística acompanhados em um centro de referência no estado do Rio de Janeiro após o primeiro ano pandêmico. / Vanessa Ribeiro da Silva Valentim. - Rio de Janeiro, 2022.

72 f.; il.

Dissertação (Mestrado Acadêmico em Pesquisa Aplicada à Saúde da Criança e da Mulher) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro - RJ, 2022.

Orientador: Saint Clair dos Santos Gomes Junior.

Co-orientadora: Nelbe Nesi Santana.

Bibliografia: f. 63-68

1. Fibrose cística . 2. Pandemia. 3. Covid-19. I. Título.

## DEDICATÓRIA

*Dedico esse trabalho a minha família e agradeço ao Senhor da minha vida, JESUS CRISTO, por me ajudar em cada etapa dessa conquista. Senhor tu és maravilhoso!*

"Portanto dele, por Ele e para Ele são todas as coisas. A Ele seja a glória perpetuamente! Amém"

Romanos 11:36

**LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

CB	Circunferência do braço
CFTR	Proteína reguladora da condutância transmembrana
CMB	Circunferência muscular do braço
CVF	Capacidade vital funcional
DCS	Dobra cutânea subescapular
DCT	Dobra cutânea tricipita
E/I	Estatutura para idade
F508del	Mutação Delta F508
FC	Fibrose cística
IFF	Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes
IMC	Índice de massa corporal
IMC/I	Índice de massa Corporal para idade
IRT	Avaliação da tripsina imunorreativa
OMS	Organização Mundial de Saúde
P/E	Peso para a estatura
P/I	Peso para a idade
REBRAFC	Registro Brasileiro de Fibrose Cística
SUS	Sistema Único de Saúde
TALE	Termo de assentimento livre e esclarecido
TCLE	Termo de consentimento livre e esclarecido
VEF <sub>1</sub>	Volume expiratório forçado no primeiro segundo

## LISTA DE FIGURAS E ILUSTRAÇÕES

### FIGURAS

Figura 1. Demografia de paciente com FC em diferentes países.....	17
Figura 2. Classes de mutações do CFTR.....	20
Figura 3. Impacto da interrupção de cuidados de profissionais da saúde .....	32

### QUADROS

Quadro 1. Manifestações clínicas da fibrose cística.....	25
--	----

**LISTA DE TABELAS**

Tabela 1. Classificação da desnutrição segundo o percentil do IMC/1 .....	38
---	----

## RESUMO

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética, progressiva e multissistêmica. Sua principal causa de mortalidade é o acometimento do sistema respiratório, o que colocou imediatamente os pacientes com FC como sendo do grupo de altíssimo risco para as complicações relacionadas à infecção pelo SARS-CoV-2. Mediante o decreto de estado de pandemia e orientações estipuladas pela Organização Mundial de Saúde (OMS), em 2020, centros de referência no cuidado dessa doença limitaram a oferta presencial de inúmeros serviços de saúde afim de evitar a disseminação viral, ficando o cuidado por vezes a cargo dos próprios pacientes e de suas famílias. **Objetivo:** Avaliar como a restrição de acesso aos centros de referência devido a pandemia da COVID-19 impactou nos parâmetros clínicos e nutricionais de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Métodos:** Estudo da coorte de crianças e adolescentes com FC acompanhados no Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente (IFF/Fiocruz). A coleta de dados se deu através de prontuários, a qual foram coletadas informações das avaliações nutricionais e da prova de função pulmonar entre os anos de 2017 a 2021 de 29 pacientes entre 4 e 19 anos incompletos. Os atendimentos dos pacientes foram comparados entre o período pré e pós pandemia da COVID-19, bem como entre aqueles que realizaram atendimento ambulatorial presencial e não presencial durante o período de isolamento social. **Resultado:** A análise da amostra demonstrou predominância de pacientes do sexo feminino, menores de 12 anos e da mutação F508del. Foi observado através da avaliação do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>) um declínio da função pulmonar durante os anos avaliados, assim como, alteração do quadro nutricional. Porém nossos achados não observaram uma diferença estatisticamente significativa ao comparar as variáveis de avaliação clínica e nutricional entre o período pré e pós pandemia da COVID-19. Assim, os nossos achados podem ser aferidos como resultado do curso progressivo da doença. **Conclusão:** Esse estudo apontou que as crianças e adolescentes com fibrose cística acompanhadas em um centro de referência nacional, entre os anos de 2017 a 2021, apresentaram mudanças dos índices nutricionais e de prova de função ao longo dos anos analisados. Porém, esse achado não pode ser vinculado à existência da pandemia da COVID-19.

**Palavras-chave:** Fibrose cística; pandemia, COVID-19.

## ABSTRACT

**Introduction:** Cystic fibrosis (CF) is a genetic, progressive and multisystem disease. Its main cause of mortality is the involvement of the respiratory system, which immediately placed CF patients as a very high-risk group for complications related to SARS-CoV-2 infection. Through the pandemic state decree and guidelines stipulated by the World Health Organization (WHO), in 2020, reference centers in the care of this disease limited the face-to-face offer of numerous health services in order to avoid viral dissemination, sometimes leaving care borne by the patients themselves and their families. **Objective:** To assess how the restriction of access to referral centers due to the COVID-19 pandemic impacted the clinical and nutritional parameters of children and adolescents with cystic fibrosis. **Methods:** Cohort study of children and adolescents with CF monitored at the National Institute of Women, Children and Adolescents' Health (IFF/Fiocruz). Data collection took place through medical records, which collected information from nutritional assessments and pulmonary function tests between the years 2017 to 2021 of 29 patients between 4 and 19 incomplete years. Patient care was compared between the pre- and post-COVID-19 pandemic period, as well as between those who received face-to-face and non-face-to-face outpatient care during the period of social isolation. **Result:** The analysis of the sample showed a predominance of female patients, younger than 12 years and the F508del mutation. Through the evaluation of the forced expiratory volume in the first second (FEV<sub>1</sub>) a decline in lung function was observed during the years evaluated, as well as a change in the nutritional status. However, our findings did not observe a statistically significant difference when comparing the clinical and nutritional assessment variables between the pre- and post-pandemic period of COVID-19. Thus, our findings can be gauged as a result of the progressive course of the disease. **Conclusion:** This study pointed out that children and adolescents with cystic fibrosis followed up at a national reference center, between the years 2017 to 2021, showed changes in nutritional indices and function tests over the years analyzed. However, this finding cannot be linked to the existence of the COVID-19 pandemic.

**Keywords:** Cystic fibrosis; pandemic, COVID-19.

## SUMÁRIO

CAPÍTULO 1 – INTRODUÇÃO .....	10
CAPÍTULO 2 – JUSTIFICATIVA .....	12
CAPÍTULO 3 – REFERENCIAL TEÓRICO .....	14
3.1. A FIBROSE CÍSTICA.....	14
3.1.1. Definição e dados históricos .....	14
3.1.2. Epidemiologia e diagnóstico .....	16
3.1.3. Fisiopatologia e manifestação clínica .....	22
3.2. ESTADO NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA.....	26
3.2.1. Quadro digestivo, avaliação antropométrica e de composição corporal.....	27
3.3. PANDEMIA DA COVID-19 .....	29
CAPÍTULO 4 – OBJETIVOS .....	33
4.1. OBJETIVO GERAL .....	33
4.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS .....	33
CAPÍTULO 5 – METODOLOGIA.....	34
5.1. DELINEAMENTO DO ESTUDO.....	34
5.2. LOCAL DO ESTUDO .....	34
5.3. CONTEXTO .....	34
5.4. POPULAÇÃO DO ESTUDO.....	35
5.5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO .....	35
5.6. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO .....	35
5.7. VARIÁVEIS .....	36
5.8. COLETA DE DADOS .....	36
5.8.1. Gênero e idade .....	37
5.8.2. Avaliação antropométrica e da composição corporal.....	37
5.8.3. Sequenciamento genético .....	38
5.8.4. Função Pulmonar.....	39
5.9. ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	39
5.10. QUESTÕES ÉTICAS .....	40
CAPÍTULO 6 – RESULTADOS .....	41
6.1. ARTIGO .....	41
CAPÍTULO 7 – CONCLUSÃO.....	62

CAPÍTULO 8 – REFERÊNCIAS .....	63
APÊNDICE A – FICHA DE COLETA DE DADOS .....	69
ANEXO A - APROVAÇÃO NO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA .....	70

## **CAPÍTULO 1 – INTRODUÇÃO**

A pandemia causada pelo SARS-CoV-2 (agente etiológico da COVID-19) exacerbou os desafios que os pacientes vivendo com doenças raras enfrentam em seu cotidiano devido à interrupção do tratamento e acompanhamento regular (FAINARDI et al., 2020; HAVERMANS et al., 2020). As doenças crônicas são comumente multissistêmicas e demandam abordagem multiprofissional com médicos, nutricionistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, psicólogos entre outros profissionais. Com o decreto de estado de pandemia pela Organização Mundial de Saúde (OMS) em 2020, a oferta presencial de todos esses serviços foi modificada ou momentaneamente suspensa, ficando o cuidado por vezes a cargo dos próprios pacientes e de suas famílias (FAINARDI et al., 2020; Organização mundial da saúde, 2020).

Os pacientes com fibrose cística (FC), doença autossômica recessiva, ainda sem cura, mas com avanços importantes na abordagem terapêutica, enfrentam desafios adicionais no contexto da pandemia atual (CASTRO; FIRMIDA, 2011; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; ROSA et al., 2008). Essa doença afeta múltiplos órgãos, porém tem suas maiores repercussões no sistema respiratório, o que coloca estes pacientes como sendo do grupo de risco para as complicações relacionadas à infecção pelo SARS-CoV-2 (HAVERMANS et al., 2020; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; ROSA et al., 2008). Por conta disto, as recomendações iniciais eram de que as consultas ambulatoriais, internações e exames diagnósticos eletivos devessem ser avaliados caso a caso e, sempre que possível, que estes procedimentos fossem adiados para um momento epidemiológico mais oportuno.

O acompanhamento multidisciplinar precoce, contínuo, especializado e presencial é fundamental para o tratamento de crianças e adolescentes com FC, sendo determinante para o aumento da sobrevida desses pacientes (ATHANAZIO et al., 2017). Assim, qualquer fator que altere a oferta desses cuidados, impacta negativamente a saúde desses indivíduos. Estudo realizado pelo departamento de genética da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, com 1466 pacientes com FC, verificou que 68% sofreram interrupção das terapias de reabilitação e 65% deixaram de ter acesso aos tratamentos que recebiam no centro de referência ou em domicílio (SCHWARTZ et al., 2021). Este cenário traz preocupações à toda comunidade envolvida na abordagem desta doença, pois a limitação de acesso aos serviços de saúde e ao tratamento adequado favorece a piora das características clínicas e nutricionais destes pacientes. Contribuindo para mudanças no manejo clínico e dúvidas em relação ao tratamento por parte do paciente e sua família, principalmente para os recentemente diagnosticados (FERNANDEZ; MOREIRA; GOMES, 2019).

No entanto, para a avaliação do impacto da pandemia sobre estes parâmetros é necessário que se disponha de dados anteriores a pandemia. Os centros de referência para FC em geral trabalham com a lógica de formação de coortes destes pacientes com o registro regular e sistemático do estado de saúde. Desta forma, torna-se viável investigar o impacto que a pandemia da COVID-19, causou no perfil clínico e nutricional dos pacientes com FC. O que pode contribuir com a discussão sobre como minimizar estes impactos em futuros eventos de modifiquem o acesso aos serviços de saúde como o observado durante a pandemia pela COVID-19.

Assim, este trabalho tem como objetivo avaliar como a restrição de acesso aos centros de referência devido à pandemia da COVID-19 impactou nos parâmetros clínicos e nutricionais de pacientes com FC.

## **CAPÍTULO 2 – JUSTIFICATIVA**

Devido à complexidade fisiopatológica vinculada à FC, os pacientes necessitam de acompanhamento multidisciplinar precoce, contínuo e especializado. Contudo, desde a instauração da pandemia da COVID-19 no ano de 2020, o cenário vinculado à oferta de cuidado desses indivíduos sofreu diversas alterações.

Com o decretar pandêmico e a orientação dada pela OMS em âmbito mundial de suspender a assistência de saúde presencial a fim de evitar a disseminação viral, centros de referência no tratamento de pacientes com doenças raras pausaram serviços ambulatoriais presenciais por meses, deixando por muitas vezes a cargo dos próprios pacientes e de suas famílias a continuidade das terapias necessárias. Essa difícil realidade de mudança assistencial também foi vivenciada por crianças e adolescentes atendidos no Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz); centro de referência no estudo e tratamento em FC no estado do Rio de Janeiro; mesmo após a criação de medidas de acolhimento e de reformulação no modo de oferta ao tratamento a distância, como a implantação da teleconsulta por diferentes serviços. Ações essas, que objetivam minimizar os impactos do cessar da assistência presencial e o não distanciamento dos pacientes em relação ao seu tratamento e equipe assistencial. Assim, a teleconsulta foi diretamente ao encontro da missão institucional que é de promover saúde, conhecimento e atenção integral para a saúde de seus pacientes.

Autores de diversos países, já relatam preocupação e impactos negativos nos aspectos clínicos de pacientes vivendo com FC devido ao pausar e ou modificação da assistência de saúde na modalidade presencial durante o primeiro ano pandêmico. Dessa forma, mediante aos aspectos já mencionados, um estudo de coorte

associando dados pré e pós o primeiro ano pandêmico da COVID-19, no IFF/Fiocruz; centro de referência no estudo e tratamento dessa doença, ao qual possui um seguimento desses indivíduos e que assim, possibilita avaliar como a pandemia pode ter alterado o estado clínico e nutricional desses indivíduos, se faz importante para a saúde coletiva, ao modo que se torna uma importante ferramenta na comunidade científica para a verificação das alterações desses aspectos durante esse tempo. Podendo assim, ser considerado uma ferramenta de avaliação de ajustes em relação a terapia desses pacientes mediante a novos cenários de necessidade ao auto isolamento.

## **CAPÍTULO 3 – REFERENCIAL TEÓRICO**

### **3.1. A FIBROSE CÍSTICA**

#### **3.1.1. Definição e dados históricos**

A FC é uma doença genética de caráter progressivo e crônico, cujo padrão de hereditariedade é autossômico recessivo, acometendo mais comumente indivíduos de origem caucasiana de ambos os sexos (RASKIN et al., 2008; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; ROSA et al., 2008). Originada através de mutações, em um gene localizado no braço longo do cromossomo 7, no locus q31, que codifica a proteína reguladora da condutância transmembrana (CFTR), responsável pelo transporte iônico celular (RASKIN et al., 2008; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; ROSA et al. 2008). O gene defeituoso é transmitido pelo pai e pela mãe, mesmo que os dois não manifestem os sinais e sintomas da doença (CASTRO; FIRMIDA, 2011). Quando os dois progenitores possuem o gene para a FC, o risco de ter um filho com e sem a doença é de 25% e 75% respectivamente. Enquanto a probabilidade de nascer um filho saudável, mas com o gene, é de 50%, sendo este chamado de portador do gene da doença (PETTIT; FELLNER, 2014).

A CFTR, é uma proteína com 1480 aminoácidos de cadeia longa, situada na membrana das células epiteliais com a função de regular o transporte de íons de cloreto e outros eletrólitos. Mais de 2 mil mutações associadas com o fenótipo da FC já foram descritas, sendo a Delta F508 (F508del) a mais comumente encontrada (BIEGER; MARSON; BERTUZZO, 2012; RASKIN et al., 2008).

Por suas inúmeras mutações, a FC caracteriza-se por uma grande variabilidade na apresentação clínica, podendo afetar diferentes órgãos. Sem a proteína CFTR

funcionante na membrana celular, as células epiteliais não bombeiam a quantidade de água suficiente para dentro do muco e outras substâncias que elas secretam. Assim, as secreções tornam-se mais espessas e viscosas, resultando em comprometimento multissistêmico, principalmente de órgãos com funções exócrinas, como, as glândulas sudoríparas, pâncreas e principalmente os pulmões (PETTIT; FELLNER, 2014; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; ROSA et al., 2008).

Com o passar dos anos, diversas foram as descobertas em relação à clínica, ao diagnóstico e ao tratamento da FC. Em 1935, a doença foi descrita pela primeira vez, pelo pediatra suíço Fanconi. Três anos mais tarde, Dorothy Andersen melhor especificou a doença, descrevendo as suas características clínicas, anatomopatológicas e epidemiológicas (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

Farber no ano de 1950 criou o termo "mucoviscosidade", quando em 1953, Di Sant`Agnese, atestou que indivíduos portadores de FC apresentavam altos índices de eletrólitos no suor. Em 1955, foi fundada a International Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis) Association nos Estado Unidos da América RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002). Um importante marco ocorreu em 1959 quando Gibson & Cooke estabeleceram e homogeneizaram a técnica utilizada para a medição da concentração de eletrólitos no suor, método utilizado até os dias atuais, conhecido como teste do suor. Já em 1968, Shwachman e Holsclaw descreveram a obstrução do deferente e tubos seminíferos, justificando a infertilidade presente na maioria dos homens vivendo com FC (REIS, DAMACENO, 1998; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002)

Crossley em 1979, demonstrou o aumento no sangue da tripsina imunorreativa, sendo este um importante marco para o diagnóstico da FC nos primeiros dias de vida através da triagem neonatal.

Paul Quinton e sua equipe em 1983, começaram a desvendar o defeito básico da secreção do íon de cloreto. Em 1985, um grupo de pesquisadores, entre os quais Lap-Chee Tsui e John Riordane Collins, localizaram o gene da FC, o qual foi clonado e sequenciado pelos mesmos pesquisadores em 1989. Entre os anos de 1990-2000 ocorreu o acelerar da busca para o diagnóstico e tratamento precoce, com o objetivo de promover uma boa qualidade de vida e evitar danos irreversíveis (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002).

No Brasil, a primeira publicação sobre a FC foi em 1949. Gesteira, revisou os conhecimentos sobre a doença e seus métodos diagnósticos. Ressaltou a existência da FC em território nacional e notificou sobre a ausência de publicações até aquela data (REIS; DAMACENO, 1998).

### **3.1.2. Epidemiologia e diagnóstico**

A incidência e prevalência da FC é variável geograficamente e de acordo com a etnia (MICKLE; CUTTING, 1998). Na Europa, a incidência varia de 1/1.353 na Irlanda e para 1/25.000 na Finlândia, por exemplo. Na Austrália, a incidência é de 1/3.000, no Canadá de 1/3.300 e de 1/4.000 nos Estados Unidos, onde grandes variações étnicas também podem ser observadas (MICKLE; CUTTING, 1998; ROSA et al., 2008). Na América do Sul, a incidência da FC continua sendo um desafio para muitos países, devido à escassez de registros e a alta miscigenação populacional (BIEGER; MARSON; BERTUZZO, 2012). No Brasil, estima-se que a prevalência varia de 1/7.500 a 1/15.000 nascidos vivos, dependendo da região (SANTO; SILVA-FILHO, 2021).

Em populações asiáticas, a existência da FC atualmente está mais bem estabelecida, mas a incidência permanece subestimada na maioria dos países. Assim como poucos são os dados em países africanos (SCOTET; L'HOSTIS; FÉREC, 2020). Todavia, já se sabe que a FC afeta principalmente indivíduos caucasianos, tendo a prevalência de cerca de 90.000 pessoas em todo o mundo (SANTO; SILVA-FILHO, 2021).

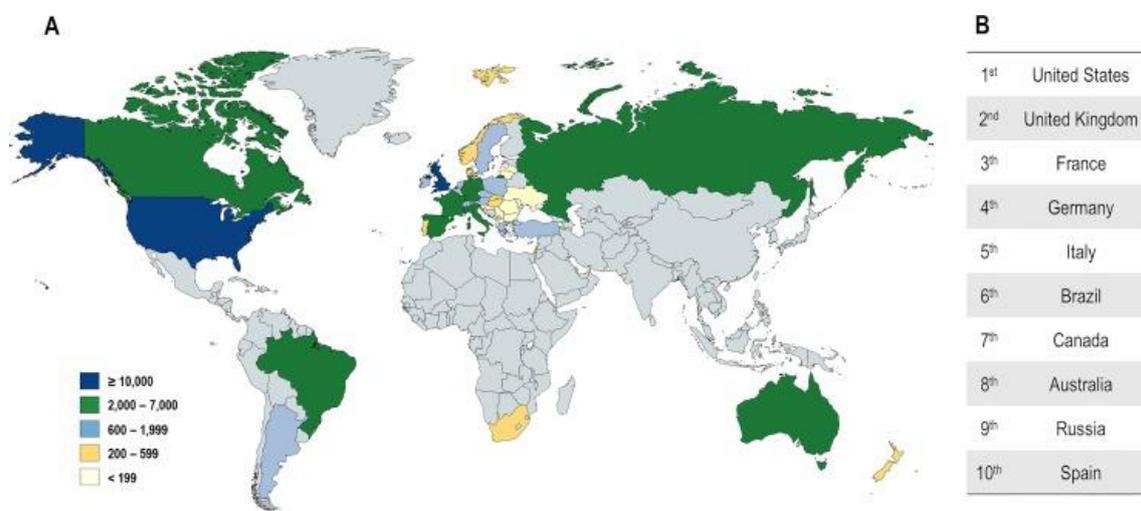


Figura 1. Demografia de paciente com FC em diferentes países. **(A)** Distribuição de acordo com o número total de pacientes registrados. **(B)** Os 10 países com maior número de pacientes registrados.

Fonte: Adaptado de Lopes-Pacheco, 2020.

Segundo o Relatório do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), feito pelo Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (2018), no Brasil, existem 5.417 pacientes registrados nos centros de referência, sendo 5.404 brasileiros de diferentes estados e 13 estrangeiros. Destes, 395 (7,30%) se encontram no estado do Rio de Janeiro, fato que classifica este estado como o quinto em prevalência para a FC no país, estando atrás apenas de São Paulo, Minas Gerais, Rio Grande do Sul e Bahia respectivamente. A região sudeste possui a maior incidência, com 2.532 pacientes

nascidos, representando 46,85% de todos os pacientes em território nacional. Vale ressaltar, no entanto, que a baixa incidência em outras regiões pode ser explicada por dificuldades na realização de registros da doença, sendo a contabilização dos casos muitas vezes inferior a realidade (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2018).

Em relação a expectativa de vida dos pacientes com FC em território nacional, no ano de 2009, 79,3% dos pacientes eram menores de 18 anos (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2018). Em 2018, esta população passou a constituir 73,6% de todos os pacientes com FC do país. Esta mudança na proporção entre os pacientes maiores e menores de 18 anos, nos permite inferir que a sobrevida está aumentando gradativamente com o passar dos anos e avanços da medicina (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2018).

Atualmente estima-se que os pacientes nascidos a partir da década de 90 sobrevivam até a quarta década de vida (ADLER et al., 2009). No Brasil, a média de sobrevida estimada é de 43,8 anos (VENDRUSCULO; DONADIO; PINTO, 2021). O que reforça a importância da realização do diagnóstico precoce e tratamento adequado desses pacientes; a fim de favorecer o aumento da expectativa de vida desses pacientes (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2018).

No que se refere aos métodos para o diagnóstico e triagem de FC, os exames realizados são: o sequenciamento genético, o teste do suor e a dosagem do tripsinogênio imunorreativo (TIR). Ambos associados ao quadro clínico (ATHANAZIO et al., 2017; BRASIL, 2002; DALCIN; SILVA, 2008).

### 3.1.2.1 Sequenciamento genético

Através do sequenciamento genético é possível estabelecer a mutação de cada paciente e assim, traçar a melhor abordagem de tratamento vinculada à mutação pertencente (PETTIT; FELLNER, 2014).

As diferentes mutações na CFTR podem se originar desde a redução do número de canal iônico até a alteração na sua função ou apresentação. Assim, dependendo da mutação apresentada pelo paciente há diferenças em relação à manifestação clínica e gravidade da doença (PETTIT; FELLNER, 2014).

Com o avanço na ciência e através de diversos estudos genéticos, foi possível dividir as diferentes mutações ocorridas na CFTR e vinculadas à FC em sete diferentes grupos (PETTIT; FELLNER, 2014).

As mutações de classe I não permitem que a proteína CFTR seja produzida, levando à ausência da proteína CFTR na membrana epitelial. Na classe II não ocorre a síntese, na classe III a proteína é mal sintetizada, na classe IV uma quantidade normal de CFTR atinge a membrana epitelial, mas tem condutância de cloreto reduzida, na classe V ocorre a redução numérica da CFTR na membrana epitelial, mas a que atinge a superfície celular transporta o cloreto de maneira adequada. As mutações de classe VI ocorrem no terminal C, acelerando a renovação da CFTR da superfície célula. A fim de englobar mutações não passíveis da utilização farmacológica de moduladores de CFTR uma nova sétima classe foi descrita e adicionada (DE BOECK; 2020).

As classes I a III estão associadas com pouca ou nenhuma função da CFTR e, portanto, associadas a um fenótipo mais grave. As de classe IV a VII tem alguma função e tendem a ser menos grave. A classe II inclui a mutação mais comum, que

envolve uma deleção que codifica a fenilalanina na posição 508 na proteína CFTR. Sendo este defeito conhecido como F508del (BIERLAAGH et al., 2021; PETTIT; FELLNER, 2014).

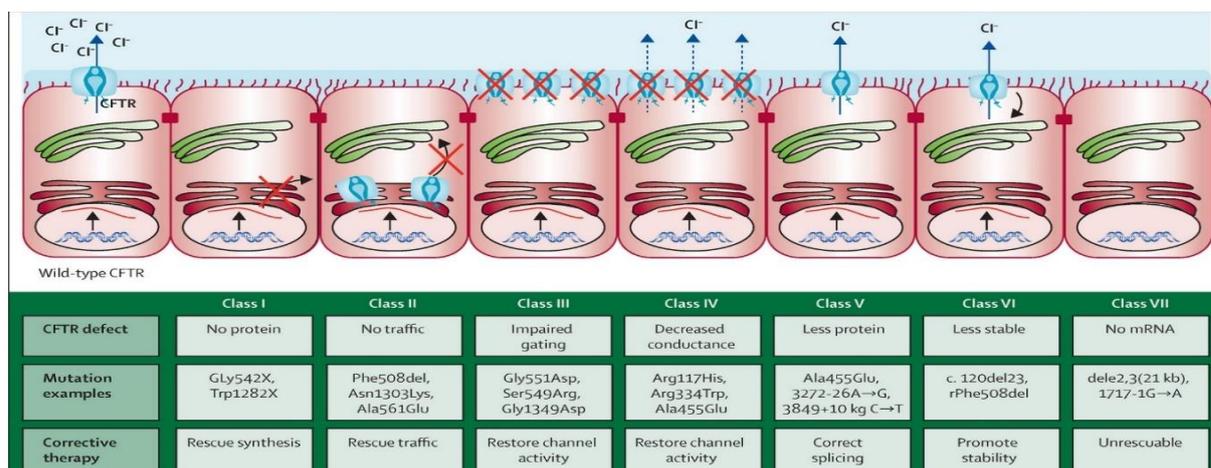


Figura 2. Classes de mutações do CFTR

Fonte: De Boeck, 2020.

### 3.1.2.2. Triagem neonatal e teste do suor

A triagem neonatal é feita utilizando a avaliação quantitativa da tripsina imunorreativa no sangue (IRT), através do teste do pezinho até os primeiros 30 dias de vida. A tripsina é uma enzima produzida no pâncreas e pacientes recém-nascidos com FC possuem altos níveis plasmáticos da mesma. Em caso de duas dosagens laboratoriais positivas fora da normalidade, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da FC (ATHANAZIO et al., 2017; BRASIL, 2002; DALCIN; SILVA, 2008).

Um importante marco na triagem neonatal para a FC em território nacional, foi a inserção da realização da avaliação da IRT no SUS em 2001, através da Portaria nº 822/MS, otimizando ainda mais o diagnóstico dessa doença. Segundo o REBRAFC de 2018, no período de 2009 a 2018 foram diagnosticados 2.797 com FC, sendo a realização da IRT pela triagem neonatal responsável pelo diagnóstico de 1.406

pacientes (50,6%) (GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2018).

Outro marco foi o direito à realização do teste do suor através do Sistema Único de Saúde (SUS). Esta incorporação aumentou os índices epidemiológicos no país, pois muitos pacientes não conseguiam realizar o exame e não obtinham o diagnóstico fechado dessa doença. Mas, poucas ainda são as cidades que realizam essa avaliação (ATHANAZIO et al., 2017; DALCIN; SILVA, 2008). No estado do Rio de Janeiro, por exemplo, apenas o IFF/Fiocruz oferece esse serviço.

O teste do suor é a principal avaliação diagnóstica para a FC. É um exame laboratorial de alta fidedignidade e que consiste na estimulação da produção de suor pela poliacarpina, aplicada sobre a pele ou diretamente nas glândulas sudoríparas através de gaze, ou papel filtro, utilizando um gradiente potencial (iontoforese), e análise da concentração dos íons de sódio e cloro (ATHANAZIO et al., 2017; DALCIN; SILVA, 2008).

O exame é considerado positivo quando em seu resultado é constatada uma dosagem quantitativa de cloreto igual ou superior a 60 mEq/L e negativo com índice inferior a 30 mEq/L.

Quanto a dosagem de cloreto se apresenta igual ou superior a 60 mEq/L, este deve ser realizado pelo menos duas vezes em cada paciente para que ocorra a confirmação para FC preferencialmente com intervalo de semanas e entre as coletas (ATHANAZIO et al., 2017; DALCIN; SILVA, 2008).

Entretanto, mesmo o teste do suor sendo considerado um método ouro para o diagnóstico da FC, é aconselhável a realização de outros exames para confirmar a doença, principalmente quando encontrados níveis limítrofes de cloro no suor (30 e 59 mEq/L) (ATHANAZIO et al., 2017; DALCIN; SILVA, 2008).

### 3.1.3. Fisiopatologia e manifestação clínica

A FC caracteriza-se por uma grande variabilidade clínica com envolvimento de diversos sistemas e órgãos. Sendo considerada uma doença multissistêmica, crônica e grave (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; ROSA et al., 2008).

A primeira manifestação clínica descrita da doença foi a concentração elevada de eletrólitos no suor; o suor salgado (CASTRO; FIRMIDA, 2011). O suor fisiológico constitui-se de uma solução salina, que tem grande parte do seu teor de sal removido pelo organismo no trajeto em direção a pele. Contudo, em pacientes vivendo com FC, as glândulas sudoríparas são incapazes de realizar essa remoção (ATHANAZIO; 2017). Logo, é observada a formação de cristais de sal no rosto (REIS; DAMACENO, 1998). Contudo, o acometimento pulmonar é a apresentação clínica causadora de maior morbidade e mortalidade em pacientes com FC (RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002, ROSA et al., 2008;).

A proteína CFTR tem a função de transportar cloreto e bicarbonato através da superfície apical do epitélio secretor, presente nas glândulas sudoríparas, vias aéreas, trato gastrointestinal, pâncreas e ducto deferente. Nos pulmões, a secreção de cloreto mediada pela CFTR e a absorção de sódio pelo canal de sódio epitelial regulam a hidratação do líquido da superfície das vias aéreas, que é essencial para a função ciliar e atividade antimicrobiana. A presença da CFTR defeituosa ou ausente favorece a desidratação da superfície das vias aéreas, resultando em um muco espesso e propiciando o seu acúmulo nas estruturas pulmonares (SHTEINBERG et al., 2021).

O acúmulo de secreções se torna um ambiente facilitador para a colonização de micro-organismos nas estruturas pulmonares (ROSA et al., 2008). Assim, originam-se ciclos viciosos de diferentes colonizações ao longo da vida dos indivíduos que

levam à infecção, inflamação e formação de processos de fibrose (SHTEINBERG et al., 2021). Esta alteração favorece também a formação de bronquiectasia que segundo Shteinberg et al. (2021), pode estar presente em aproximadamente 33% das crianças em idade pré-escolar.

Os microorganismos, na maioria das vezes, apresentam-se nas vias aéreas na seguinte ordem: *Staphilococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Pseudomonas aeruginosa mucóide*, e membros do complexo *Burkholderia cepacia*, sendo esses tratados com diferentes esquemas medicamentosos de acordo com o quadro clínico do paciente (ATHANAZIO et al., 2017; ROSA et al., 2008).

Em resultado da progressiva destruição do parênquima pulmonar e limitação do fluxo aéreo, ocorre a alteração do padrão ventilatório associada à utilização de musculatura respiratória acessória, declínio da troca gasosa, levando à hipóxia e à necessidade de uso de oxigênio suplementar e, em estágios mais avançados ocorre a insuficiência respiratória, sendo a causa mais comum de morte nesta população. (ATHANAZIO et al., 2017; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002; ROSA et al., 2008). A apresentação de hemoptise e pneumotórax também são frequentes nessa população, representando gravidade clínica e aumento da mortalidade (DE BOECK; 2020).

Em relação ao tratamento da apresentação pulmonar, se faz necessário o uso de terapias medicamentosas, tais como, a utilização de antibióticos a fim de erradicar a colonização de microorganismos e drogas mucoativas (alfadornase e solução salina hipertônica); e não medicamentosas como a atuação de um profissional fisioterapeuta objetivando técnicas que favoreçam a desobstrução pulmonar e a utilização de

ventilação de pressão positiva quando se avaliado a necessidade (MORAN; BRADLEY; PIPER, 2017; SHTEINBERG et al., 2021; ZANNI et al., 2014).

No que diz respeito ao uso de pressão positiva, estudos já apontam que a utilização de ventilação não invasiva em pacientes com FC favorece a melhora da função pulmonar devido ao aumento do fluxo aéreo, melhora da troca gasosa e diminuição do trabalho respiratório, sendo a sua utilização uma estratégia clínica para a diminuição dos quadros de hipoxemia (ARCHANGELIDI et al., 2019; MORAN; BRADLEY; PIPER, 2017).

Outra relevante característica clínica é o acometimento pancreático que está presente em cerca de 85% dos pacientes (REIS; DAMASCENO, 1998; SHTEINBERG et al., 2021). A primeira manifestação da insuficiência pancreática é o íleo meconial no período neonatal que resulta em dificuldade de eliminação do mecônio, com sinais de obstrução intestinal, abdômen distendido, vômitos biliares, ou fecalóides que afetam cerca de 15-20% dos recém-nascidos (REIS; DAMASCENO, 1998; ROSA et al., 2008; SHTEINBERG et al., 2021). Assim, é necessária para esses pacientes a terapia de reposição de enzimas pancreáticas por toda a vida e suplementação de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K) (SHTEINBERG et al., 2021).

Complicações adicionais podem estar presentes em indivíduos com FC, entre elas, acometimentos psicológicos como ansiedade e depressão, hipertensão portal, acometendo 3% a 5% dos pacientes, esplenomegalia e varizes esofagianas, doença celíaca, infertilidade masculina (azoospermia obstrutiva) presente em cerca de 95% e diabetes que se desenvolve principalmente em adolescente e adultos (20% dos adolescentes e 40% dos adultos) devido ao acometimento pancreático e aumento da resistência periférica à ação da insulina (SHTEINBERG et al., 2021; DÖRING; CONWAY, 2008).

Além dessas alterações, pode-se observar acometimentos ósseos e musculoesqueléticos associados à FC. A perda de massa muscular e óssea se dá por múltiplos fatores como desnutrição, insuficiência de vitaminas D e K, má absorção e secreção excessiva de cálcio no trato gastrointestinal (CALDEIRA et al., 2008; DALCIN; SILVA, 2008). Estudos em ratos apontam uma correlação entre o defeito genético na CFTR e a osteoporose (DÖRING; CONWAY, 2008). De qualquer forma, independente dos fatores associados a osteoporose em paciente com FC o principal motivo de preocupação em relação à redução da densidade óssea é a possibilidade de aumento para o risco de fraturas, principalmente em ossos estruturais da caixa torácica devido ao seu impacto negativo na ventilação desses pacientes (DÖRING; CONWAY, 2008; SHTEINBERG et al., 2021).

Quadro 1. Manifestações clínicas da fibrose cística

Manifestações clínica		Distúrbios relacionados a CFTR	Complicações multifatoriais
<b>Pulmões</b>	Infecções bacterianas e fúngicas recorrentes ou crônicas, bronquiectasias, pneumotórax, hemoptise e insuficiência respiratória.	Bronquiectasia e infecção por microrganismos multirresistentes.	-
<b>Vias aéreas superiores</b>	Sinusite crônica e pólipos nasais.	Sinusite crônica e pólipos nasais	-
<b>Pâncreas</b>	Destrução pancreática com insuficiência pancreática exócrina e pancreatite.	Pancreatite recorrente	-
<b>Fígado</b>	Icterícia neonatal, doença hepática, cirrose e cálculos biliares.	Colangite esclerosante primária	Doença hepática relacionada ao uso de diferentes medicamentos.
<b>Intestino</b>	Íleo meconial, síndrome de obstrução intestinal distal, desnutrição e dislipidemia.	-	-

<b>Rins</b>	Cálculos do trato urinário	-	-
<b>Musculoesquelético</b>	-	-	Osteoporose, osteopenia e disfunção muscular.
<b>Órgãos genitais masculinos</b>	Ausência bilateral congênita do vaso deferente, azoospermia e infertilidade.	Ausência bilateral congênita do ducto deferente.	-
<b>Órgãos genitais femininos</b>	Anormalidade do muco cervical	-	Subfertilidade feminina e incontinência urinária.
<b>Endócrino</b>	Diabetes		-
<b>Glândulas sudoríparas e pele</b>	Alcalose metabólica hipoclorêmica, desidratação e ceratodermia palmoplantar aquagênica		-
<b>Psicológica</b>	-	-	Ansiedade e depressão

Fonte: Adaptado de Shteinberg et al., 2021.

### 3.2. ESTADO NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA

Outro importante aspecto clínico da FC é o estado nutricional (ADDE, 2015; ADDE; RODRIGUES; CARDOSO, 2004; FORTE et al., 2012). O déficit nutricional pode levar ao crescimento deficiente, perda de massa muscular e diminuição de força de contração muscular (ADDE; RODRIGUES; CARDOSO, 2004; CHAVES; CUNHA, 2012; FORTE et al., 2012; MAUCH et al., 2016).

A diminuição da força e fraqueza dos músculos respiratórios; principalmente do diafragma, afeta negativamente a função pulmonar (GOZDZIK et al., 2008). Logo, é um importante marcador vinculado à gravidade da doença e à diminuição da sobrevida dos pacientes (DASSIOS, 2015; GOZDZIK et al., 2008).

O crescimento satisfatório dos três aos seis anos de idade é um preditivo de melhor função pulmonar nos pacientes pediátricos, reduzindo a morbidade e a mortalidade (CHAVES; CUNHA, 2012; HORTENCIO et al., 2015). Por outro lado, alterações nutricionais e antropométricas são marcadores de gravidade do acometimento pulmonar (ADDE; RODRIGUES; CARDOSO, 2004; CHAVES; CUNHA, 2012; FORTE et al., 2012; HORTENCIO et al., 2015). Assim, se faz importante observar a coparticipação desses sistemas quando se diz respeito ao quadro clínico (ADDE, 2015; ADDE; RODRIGUES; CARDOSO, 2004; FORTE et al., 2012).

### **3.2.1. Quadro digestivo, avaliação antropométrica e de composição corporal**

Pacientes com FC apresentam alterações na digestão e na absorção intestinal (ADDE, 2015; ADDE; RODRIGUES; CARDOSO, 2004; FORTE et al., 2012; ROSA et al., 2008). Dessa forma, acometimentos gastrointestinais como diarreia crônica com fezes volumosas, pálidas, odor característico e perda de gordura são bastante comuns (ROSA et al., 2008).

Decorrente da insuficiência pancreática exócrina não são produzidas enzimas suficientes para completar a digestão dos alimentos ingeridos (DALCIN; SILVA, 2008; TURCK et al., 2016). Assim, as proteínas requeridas para o crescimento e reparo de tecidos do corpo não são totalmente utilizadas. A gordura, o nutriente mais energético, não é absorvida de forma adequada, sendo eliminada nas fezes, o que contribui para o déficit energético e declínio nutricional (ADDE, 2015; CHAVES; CUNHA, 2012).

Outro fator que também contribui para o déficit energético é a glicosúria, devido ao diabetes mellitus por falência do pâncreas endócrino (CHAVES; CUNHA, 2012; REIS; DAMACENO, 1998; SHTEINBERG et al., 2021). Associada à disfunção

pancreática, a obstrução dos ductos biliares, reduz o fluxo de bile, contribuindo para a má absorção intestinal (CHAVES; CUNHA, 2012).

Além disso, já é descrito que pacientes vivendo com FC podem apresentar diminuição do paladar pela deficiência de zinco e esofagite causada por refluxo gastroesofágico devido à tosse constante resultante do acometimento pulmonar; causando dor e acentuando a redução da ingestão alimentar e lipídica (CHAVES; CUNHA, 2012). Todos esses fatores geram a dificuldade em ganhar e manter o peso adequado, levando o paciente à desnutrição, ao déficit de crescimento e à puberdade retardada (DALCIN; SILVA, 2008; CHAVES; CUNHA, 2012).

Em consequente por esses aspectos, diversos estudos enfatizam a necessidade da abordagem e acompanhamento nutricional desde o diagnóstico, assim como, a avaliação antropométrica e de composição corporal periódica a fim de observar o mais precocemente possível alterações nutricionais (NERI; BERGAMASCHI; SILVA FILHO, 2019).

A avaliação antropométrica é um importante indicador nutricional nas diversas faixas etárias. Três parâmetros (peso, estatura e idade) são suficientes para avaliar o estado nutricional do indivíduo por meio dos índices de peso para idade (P/I), peso para estatura (P/E), estatura para idade (E/I) e índice de massa corporal para idade (IMC/I), os quais são normalmente classificados de acordo com as curvas propostas pela OMS em 2006 e 2007 (NERI; BERGAMASCHI; SILVA FILHO, 2019; TURCK et al., 2016). A *Cystic Fibrosis Foundation* recomenda que as crianças menores de dois anos apresentem o percentil de peso para estatura maior ou igual a 50 (NERI; BERGAMASCHI; SILVA FILHO, 2019; TURCK et al., 2016). As crianças e adolescentes entre dois e vinte anos devem apresentar o percentil de IMC/I também maior ou igual a 50 (NERI; BERGAMASCHI; SILVA FILHO, 2019; TURCK et al., 2016).

É considerado risco nutricional quando o percentil de IMC/l se apresenta maior que 10, menor que 50 e desnutrido quando ele se encontra menor que 10 e a E/l menor que o percentil 10 (NERI; BERGAMASCHI; SILVA FILHO, 2019; TURCK et al., 2016).

Em conjunto com a avaliação antropométrica, a monitorização da composição corporal se faz necessária no manejo clínico de pacientes de FC. Uma importante ferramenta é o cálculo da circunferência muscular de braço (CMB).

Para realizar a avaliação da CMB é necessária a medida da circunferência de braço (CB) e da dobra cutânea tricipital (DCT) (LOHMAN; ROCHE; MARTORELL, 1988; MELO et al., 2014). A CB é medida no ponto médio do braço direito relaxado entre o ponto acromial da escápula e o olecrano (LOHMAN; ROCHE; MARTORELL, 1988; MELO et al., 2014). A DCT é aferida com adipômetro, na face posterior do ponto médio do braço direito, por três vezes, sendo considerado o valor médio entre as três medidas (LOHMAN; ROCHE; MARTORELL, 1988). A CMB é calculada pela subtração do valor da CB (cm) pelo produto entre o valor da DCT (mm) e o valor de  $\pi$  (pi), conforme a equação:  $CMB (cm) = CB (cm) - (DCT (mm) \times 0,314)$ , sendo considerados baixos os valores menores ou iguais ao percentil 5.

### **3.3. PANDEMIA DA COVID-19**

Em dezembro de 2019, na cidade de Wuhan, capital de Hubei, na China, foi identificado um novo vírus causador de inúmeros casos de pneumonia grave, evoluindo para a síndrome de insuficiência respiratória aguda. Posteriormente, foi nomeado como o “novo coronavírus”, e a doença a ele associada como COVID-19 (FAINARDI et al., 2020; HAVERMANS et al., 2020).

Em 11 de março de 2020, Tedros Adhanom Ghebreyesus, diretor geral da OMS anunciou em Genebra, na Suíça, que a COVID-19 se caracterizava como uma pandemia. Pois, o vírus naquele momento, já estava presente em 114 países e responsável por 4.291 óbitos. Iniciou-se então, a realização de ações e orientações em território mundial para o enfrentamento à disseminação viral (OMS..., 2020).

Na cidade do Rio de Janeiro, o primeiro decreto sobre medidas temporárias de prevenção ao contágio e de enfrentamento da propagação decorrente do novo coronavírus, foi realizado em 13 de março de 2020, sendo este de número 46.97030 (RIO DE JANEIRO, 2020a). Em 16 de março do mesmo ano, um novo decreto foi assinado, de número 46.973, reconhecendo nas suas linhas, a emergência na Saúde Pública do Estado. Este decreto se apresentou mais rígido e com mais restrições em comparação com o anterior (RIO DE JANEIRO, 2020b). Englobando as instituições de saúde pública e privada e assim, indo diretamente ao encontro do IFF/Fiocruz devido à orientação de pausar a assistência presencial quando possível (BRASIL, 2020).

Diversas outras ações e decretos ao longo do ano de 2020 foram realizadas em território estadual e nacional, objetivando a diminuição da propagação viral do “novo coronavírus” (RIO DE JANEIRO, 2020). Assim, se manteve a restrição da assistência presencial e a orientação ao auto isolamento, principalmente para os indivíduos que estão dentro do grupo de risco, como os pacientes vivendo com FC (BRASIL, 2020).

A Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia, em conjunto com o Grupo Brasileiro de Estudos da Fibrose Cística, por sua vez, em 16 de abril de 2020, publicou uma nota de esclarecimento sobre o manejo da FC diante da pandemia da COVID-19, a qual afirmava a importância da continuidade do tratamento e o adiamento de

consultas presenciais, sendo estas realizadas apenas quando absolutamente necessárias e retomadas no momento epidemiológico mais oportuno (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA, 2020).

Devido ao pausar da assistência presencial desses indivíduos quando clinicamente possível, a continuidade do tratamento multidisciplinar, foi modificada. Tendo até o momento atual poucos estudos que expressem o impacto dessas alterações nos aspectos clínicos e nutricionais de pacientes vivendo com FC ao longo do primeiro ano de pandemia da COVID-19 (FAINARDI et al., 2020; HAVERMANS et al., 2020). Vale ressaltar que as diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento de 2017 sobre a FC, já estabelecia a importância do acompanhamento contínuo em centros de referências desses pacientes para o aumento da expectativa de vida e melhor apresentação dos aspectos clínicos (ATHANAZIO et al., 2017).

Um estudo realizado pelo departamento de genética da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, com 1466 pacientes com FC, verificou que 68% sofreram interrupção das terapias de reabilitação e 65% deixaram de ter acesso aos tratamentos que recebiam no centro de referência, ou em domicílio, ocasionando impactos negativos na saúde e no bem-estar de 71% dos indivíduos participantes (SCHWARTZ et al., 2021). Saqib et al. (2020) realizou uma pesquisa com 181 pacientes com doenças crônicas e relatou que 98% dos participantes afirmaram que as modificações de acesso aos serviços de saúde devido a pandemia da COVID-19 no ano de 2020 afetaram negativamente a oferta de tratamento, enquanto que 45% relataram piora clínica.



Figura 3. Impacto da interrupção de cuidados de profissionais da saúde

Fonte: Schwartz et al., 2021.

Fainardi et al. (2020) por sua vez, demonstrou preocupação em relação ao impacto negativo no curso da clínica da FC, devido ao período de interrupção de atendimentos presenciais nos centros de referência durante a pandemia, relatando que já era observado piora no quadro clínico pulmonar de adolescentes vivendo com FC. Além disso, mencionou em seu estudo que no ano de 2020, na Itália, o local do segundo epicentro pandêmico, foram utilizadas ligações telefônicas, contatos por e-mail para monitorar o estado clínico e traçar o plano terapêutico para pacientes com FC a fim de minimizar a interrupção. Já Havermans et al. (2020), relatou que na Bélgica os atendimentos foram realizados via telefone e vídeo, observando-se a não normatização em relação à utilização de teleconsulta com pacientes com FC.

No Brasil, a Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia em 2020 orientou a utilização do serviço de teleconsulta pelos centros de referência, sendo esta seguida por diversas instituições de saúde. A utilização da teleconsulta no IFF/Fiocruz, se deu por diferentes setores durante o período do primeiro ano de pandemia da COVID-19. Tendo boa aderência entre os profissionais e pacientes assistidos (COSTA et al., 2021).

## **CAPÍTULO 4 – OBJETIVOS**

### **4.1. OBJETIVO GERAL**

Avaliar o impacto da pandemia da COVID-19 no estado clínico e nutricional de crianças e adolescentes acompanhados em um centro de referência para fibrose cística no estado do Rio de Janeiro após o primeiro ano pandêmico.

### **4.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Analisar as características clínicas e nutricionais de crianças e adolescentes com fibrose cística após o primeiro ano pandêmico da COVID-19 acompanhados no centro de referência.
- Avaliar a tendência dos indicadores de avaliação clínica e nutricional.
- Avaliar as características clínicas e nutricionais de crianças e adolescentes com fibrose cística que receberam acompanhamento ambulatorial presencial no período de isolamento social durante o ano de 2020.

## **CAPÍTULO 5 – METODOLOGIA**

### **5.1. DELINEAMENTO DO ESTUDO**

Estudo longitudinal oriundo da coorte de crianças e adolescentes vivendo com FC acompanhados nos ambulatórios especializados do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente (IFF/Fiocruz).

### **5.2. LOCAL DO ESTUDO**

A coleta de dados foi realizada no Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente (IFF/Fiocruz), considerado centro de referência no tratamento da FC no estado do Rio de Janeiro. Os atendimentos no IFF/Fiocruz dos pacientes vivendo com FC são realizados por uma equipe multiprofissional formada por pneumologista, pediatra, nutrólogo, gastropediatra, nutricionista, fisioterapeuta, assistente social e psicólogo, dentre outros.

As consultas para o acompanhamento ambulatorial são agendadas pelo setor de Pneumologia com intervalo de três meses, ou menos, conforme diagnóstico clínico e nutricional. O agendamento é realizado de acordo com a segregação bacteriana das secreções das vias aéreas superiores conforme orientado pelo Guideline europeu e brasileiro de 2017 sobre FC (ATHANAZIO et al., 2017; TURCK et al., 2016).

### **5.3. CONTEXTO**

O IFF/Fiocruz, centro de referência de tratamento para FC no estado do Rio de Janeiro, inicialmente interrompeu os atendimentos presenciais, respeitando as

normativas nacionais e estaduais de distanciamento social a fim de evitar a disseminação viral do novo coronavírus entre esse grupo de pacientes. Em seguida a essa ação, os atendimentos se iniciaram de forma remota, objetivando o continuar do acompanhamento multidisciplinar de crianças e adolescentes vivendo com FC acompanhados no local. Fatores estes que alteraram o modo de acompanhamento disponibilizado pela equipe multidisciplinar responsável pelos cuidados e da adesão desses pacientes ao tratamento ofertado no local.

#### **5.4. POPULAÇÃO DO ESTUDO**

A população do estudo foi crianças e adolescentes, de 4 a 19 anos incompletos, matriculados no IFF/Fiocruz, com diagnóstico de FC confirmado pelo teste do suor em duas amostras e/ou presença de duas mutações no gene da CFTR, que compareceram as consultas agendadas no período estabelecido.

#### **5.5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO**

Foram incluídos no estudo os registros de prontuários de crianças e adolescentes, de 4 a 19 anos incompletos, matriculados no IFF/Fiocruz, com diagnóstico de FC.

#### **5.6. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO**

Foram excluídos os dados dos prontuários de crianças e adolescentes com alguma condição neurológica ou musculoesquelética que impedissem a realização da

espirometria e avaliação antropométrica, os que apresentam hipoxemia crônica, pacientes sem os dados de avaliação nutricional e de prova de função descritas em prontuário entre os anos de 2017 a 2021, crianças menores de 4 anos de idade em 2017 e pacientes com 19 anos completos ou mais em 2019.

## **5.7. VARIÁVEIS**

Foram coletadas variáveis de identificação (nome, gênero e idade), relacionadas a clínica (avaliação da prova de função pulmonar, tipo de mutação genética e a realização ou não de consulta presencial entre setembro de 2019 a março de 2021) e nutricionais (peso, estatura, estatura para a idade – E/I, índice de massa corporal – IMC, IMC para a idade – IMC/I e circunferência muscular de braço -CMB).

## **5.8. COLETA DE DADOS**

A coleta de dados foi realizada através de consulta aos prontuários de crianças e adolescentes, de 4 a 19 anos incompletos, matriculados no IFF/Fiocruz, com diagnóstico de FC considerando o período de setembro de 2019 a março de 2021 como o período pré pandêmico da COVID-19 e a partir de março de 2021 como período pós pandêmico devido ao início da vacinação.

No IFF/Fiocruz, o nome, a idade, o tipo de mutação genética, a avaliação de prova de função pulmonar, o peso, a estatura, o E/I, o IMC, o IMC/I e o CMB de cada paciente são registrados em prontuários pela equipe multiprofissional a cada consulta e avaliação realizada.

### **5.8.1. Gênero e idade**

Para a análise de gênero os pacientes foram separados em masculino e feminino de acordo com o sexo biológico. Em relação a classificação da idade, foi utilizado como base para diferenciação entre crianças e adolescente o conceito estabelecido pelo Estatuto da Criança e Adolescente (Lei n.º 8.069) a qual determina como criança pessoa até doze anos de idade incompletos, e adolescente aquela entre doze e dezoito anos de idade.

### **5.8.2. Avaliação antropométrica e da composição corporal**

A avaliação antropométrica e da composição corporal são realizadas nas consultas do ambulatório de nutrição do IFF/Fiocruz por profissionais médicos e nutricionistas treinados, conforme estipulado pelo Guideline europeu em FC (TURCK et al., 2016). Os resultados são registrados nos protocolos de atendimento, objetivando o acompanhamento dos índices nutricionais descritos abaixo. A fim, de captar possíveis alterações nutricionais das crianças e adolescentes acompanhados pelo serviço.

O peso é mensurado sem sapatos e com o mínimo de roupas em balança antropométrica digital e a estatura (cm) utilizando estadiômetro com a posição da cabeça ajustada ao plano de Frankfurt. Estas medidas seguindo as normas técnicas do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional – SISVAN58.

O IMC é calculado por meio da divisão do peso (expresso em kg) pela estatura (expressa em metros) ao quadrado. Os resultados dos índices antropométricos IMC/I e E/I foram classificados pela pesquisadora segundo as curvas de crescimento da

OMS para crianças segundo o sexo, com o auxílio do software WHOAnthroPlus (ONIS et al., 2007). Sendo utilizados os pontos de corte estabelecidos pelos Guideline europeu e brasileiro em FC, que considera risco nutricional o IMC/I entre o percentil 10 e 49 e falência nutricional o IMC/I menor que o percentil 10 (TURCK et al., 2016). Também considerados com falência nutricional os pacientes com a E/I menor que o percentil 10 (TURCK et al., 2016).

Tabela 1. Classificação da desnutrição segundo o percentil do IMC/I

<b>pIMC/I</b>	<b>CLASSIFICAÇÃO</b>
p<10	Falência nutricional
p≥10 – p	Em risco nutricional
p≥50	Nutrido

Fonte: Lohman; Roche; Martorell, 1988.

Para a avaliação da composição corporal foram coletados a medida da CMB, sendo considerados baixos os valores menores ou iguais ao percentil 5.

### 5.8.3. Sequenciamento genético

Para analisar o perfil genético, os dados obtidos dos prontuários médicos foram divididos em 3 categorias: a primeira representada pelos homozigóticos para a mutação F508del, a segunda por heterozigóticos para a mutação F508del e a terceira para aqueles com outras mutações que não a F508del.

#### **5.8.4. Função Pulmonar**

Nesse estudo, em acordo com as orientações globais o comprometimento da função pulmonar dos pacientes foi avaliado utilizando a espirometria. A análise se deu pela observação dos índices de  $VEF_1$  e CVF alcançados em relação ao previsto, obtido da prova de função pulmonar, realizada por profissionais do Setor de Prova de Função do IFF/Fiocruz com o espirômetro Jaeger, MasterScope® (VIASYS Healthcare, Hoechberg, Alemanha). A classificação de  $VEF_1$  adotada foi: normal ( $VEF_1 > 80\%$ ), obstrução leve ( $VEF_1$  entre 79% e 70%), distúrbio moderado ( $VEF_1$  entre 60% e 69%), distúrbio ventilatório severo moderado ( $VEF_1$  entre 50% e 59%), distúrbio ventilatório severo ( $VEF_1$  entre 35% e 49%) e distúrbio ventilatório muito severo ( $VEF_1$ ) (PELLEGRINO et al., 2005).

Por diversos anos, a espirometria tem sido a base do monitoramento da função pulmonar em pacientes com FC. Uma manobra expiratória forçada permite a medição do volume expiratório forçado em 1 segundo ( $VEF_1$ ) e da capacidade vital forçada (volume total de ar expirado). A avaliação desses volumes é normatizada com valores de referência estabelecidos globalmente por diretrizes (PELLEGRINO et al., 2005). Sendo uma importante ferramenta para o manejo clínico e tomada de decisões em relação ao tratamento de pacientes com FC.

#### **5.9. ANÁLISE ESTATÍSTICA**

Após a realização da coleta longitudinal de 5 anos foram realizadas duas análises. Primeiramente analisou-se os dados obtidos por cada ano considerado, a fim de observar a presença e/ou ausência de piora clínica e nutricional dos indivíduos

participantes ao longo desse período devido ao progredir natural da doença. A segunda análise se deu com a finalidade, de verificar mudança nos índices clínicos e nutricionais entre o período pré e pós pandemia da COVID-19. Definiu-se como período pré pandemia a mediana dos valores observados para cada paciente entre os anos de 2017-2019 e como pós os valores observados no ano de 2021. O valor da mediana foi selecionado para a obtenção de uma medida resumo do período entre 2017-2019, pois este é menos suscetível a variações por valores extremos. O ano de 2021 se caracterizou pelo retorno total as atividades presenciais no centro de referência com conseqüente resgate dos pacientes que porventura tenham se afastado.

Os dados foram reunidos no programa Microsoft Excel e analisados no software Statistical Package for the Social Sciences (SPSS®) versão 25.0. A normalidade dos dados foi verificada pelo teste Kolmogorov-Smirnov. As variáveis categóricas foram descritas através de frequências absolutas e percentuais e as numéricas pela média e desvio padrão. O teste de Wilcoxon para medidas pareadas foi utilizado para avaliar diferenças estatisticamente significativas entre os períodos considerados.

#### **5.10. QUESTÕES ÉTICAS**

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF/Fiocruz (nº:0052/07), aprovado sob o número CAAE 52272115.0.0000.5269 e parecer número 2.133.819. O Termo de Consentimento e de Assentimento Livre e Esclarecido (TCLE e TALE), explicando os objetivos, os riscos e os benefícios e os direitos do participante dela, foi devidamente explicado e assinado em duas vias pelo responsável legal e todos os participantes do estudo.

## CAPÍTULO 6 – RESULTADOS

O resultado deste trabalho se deu na elaboração de um artigo intitulado “Clínico e nutricional de crianças e adolescentes vivendo com fibrose cística acompanhados em um centro de referência no estado do Rio de Janeiro após o primeiro ano da pandemia pelo COVID-19”. No qual buscou-se, avaliar como a restrição de acesso aos centros de referência devido a pandemia da COVID-19 impactou nos parâmetros clínicos e nutricionais de crianças e adolescentes com FC.

Sendo utilizados dados oriundos das avaliações nutricionais e de prova de função pulmonar realizadas entre os anos de 2017 a 2021, contidas em prontuário de 29 pacientes com idade entre 4 e 19 anos incompletos, assistidos no Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente (IFF/Fiocruz).

### 6.1. ARTIGO

#### **CLÍNICO E NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES VIVENDO COM FIBROSE CÍSTICA ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO APÓS O PRIMEIRO ANO DA PANDEMIA PELO COVID-19**

Vanessa Ribeiro da Silva Valentim\*, Nelbe Nesi Santana, Christine Pereira Gonçalves, Renata Wrobel Folescu Cohen, Célia Regina Moutinho de Miranda Chaves, Saint-Clair dos Santos Gomes Junior.

#### **RESUMO**

**Objetivo:** Avaliar como a restrição de acesso aos centros de referência devido a pandemia da COVID-19 impactou nos parâmetros clínicos e nutricionais de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Métodos:** Estudo da coorte de crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) acompanhados no Instituto Nacional de Saúde

da Mulher, da Criança e do Adolescente (IFF/Fiocruz). A coleta de dados se deu através de prontuários, a qual foram coletadas informações das avaliações nutricionais e da prova de função pulmonar entre os anos de 2017 a 2021 de 29 pacientes entre 4 e 19 anos incompletos. Os atendimentos dos pacientes foram comparados entre o período pré e pós pandemia da COVID-19, bem como entre aqueles que realizaram atendimento ambulatorial presencial e não presencial durante o período de isolamento social. **Resultado:** A análise da amostra demonstrou predominância de pacientes do sexo feminino, menores de 12 anos e da mutação F508del. Foi observado através da avaliação do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) um declínio da função pulmonar durante os anos avaliados, assim como, alteração do quadro nutricional. Porém nossos achados não observaram uma diferença estatisticamente significativa ao comparar as variáveis de avaliação clínica e nutricional entre o período pré e pós pandemia da COVID-19. Assim, os nossos achados podem ser aferidos como resultado do curso progressivo da doença. **Conclusões:** Esse estudo apontou que as crianças e adolescentes com fibrose cística acompanhadas em um centro de referência nacional, entre os anos de 2017 a 2021, apresentaram mudanças dos índices nutricionais e de prova de função ao longo dos anos analisados. Porém, esse achado não pode ser vinculado à existência da pandemia da COVID-19.

**Palavras-chave:** Fibrose cística; pandemia, COVID-19.

## ABSTRACT

**Objective:** To assess how the restriction of access to referral centers due to the COVID-19 pandemic impacted the clinical and nutritional parameters of children and adolescents with cystic fibrosis. **Methods:** Cohort study of children and adolescents with cystic fibrosis (CF) followed up at the National Institute of Health for Women, Children and Adolescents (IFF/Fiocruz). Data collection took place through medical records, in which information was collected from nutritional assessments and pulmonary function tests between the years 2017 to 2021 of 29 patients between 4 and 19 years old. Patient care was compared between the pre- and post-pandemic period of COVID-19, as well as between those who performed face-to-face and non-face-to-face outpatient care during the period of social isolation. **Result:** The analysis of the sample showed a predominance of female patients, under 12 years old and with the F508del mutation. Through the assessment of forced expiratory volume in the first second (FEV1), a decline in lung function was observed during the years evaluated, as well as a change in the nutritional status. However, our findings did not observe a statistically significant difference when comparing the clinical and nutritional assessment variables between the pre- and post-COVID-19 pandemic period. Thus, our findings can be gauged as a result of the progressive course of the disease. **Conclusions:** This study showed that children and adolescents with cystic fibrosis followed up at a national reference center, between 2017 and 2021, showed changes in nutritional and function test indices over the years analyzed. However, this finding cannot be linked to the existence of the COVID-19 pandemic.

**Keywords:** Cystic fibrosis; pandemic, COVID-19

## INTRODUÇÃO

A pandemia da COVID-19 exacerbou os enormes desafios que os pacientes com doenças raras enfrentam em seu cotidiano (FAINARDI et al., 2020; HAVERMANS et al., 2020). Estes pacientes geralmente demandam atendimento multiprofissional em centros de referência e as medidas tomadas pelos governos para contenção da pandemia mediante o decreto de estado de pandemia decretado pela Organização Mundial de Saúde (OMS), em 2020, limitou a oferta presencial de inúmeros serviços de saúde, ficando o cuidado por vezes a cargo dos próprios pacientes e de suas famílias (FAINARDI et al., 2020; Organização mundial da saúde, 2020).

Os relatos iniciais da sintomatologia da COVID-19 indicavam que pacientes com Fibrose Cística (FC) seriam especialmente mais vulneráveis no caso de uma infecção. Isso porque, mesmo a FC afetando múltiplos órgãos, suas maiores repercussões são no sistema respiratório, o que colocou imediatamente estes pacientes como sendo do grupo de altíssimo risco para as complicações relacionadas à infecção pelo SARS-CoV-2 (REIS; DAMASCENO, 1998; RIBEIRO; RIBEIRO; RIBEIRO, 2002). Por conta disto, as recomendações iniciais dadas pela OMS e por órgãos nacionais, eram de que as consultas ambulatoriais, internações e exames diagnósticos eletivos deveriam ser avaliados caso a caso e, sempre que possível, que estes procedimentos fossem adiados para um momento epidemiológico mais oportuno, a fim de mitigar ao máximo a possibilidade de contato dos pacientes com FC, e seus familiares, com o vírus (Organização mundial da saúde, 2020).

Este cenário trouxe enormes desafios e apreensões a todos envolvidos com o cuidado dos pacientes com FC, uma vez que esta população necessita de um acompanhamento multidisciplinar precoce, contínuo, especializado e presencial para terem melhores resultados em seus tratamentos e um consequente aumento de

sobrevida com qualidade (ATHANAZIO et al., 2017; GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, 2018). Assim, qualquer fator que altere a oferta desses cuidados, impacta negativamente na saúde desses indivíduos com repercussões muitas vezes irreversíveis no estado nutricional, clínico, capacidade funcional ou mesmo na qualidade de vida.

A hipótese de dificuldade de acesso dos pacientes, e por consequente suas famílias, aos centros de referência para FC foi levantada a partir de um estudo realizado pelo departamento de genética da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), com 1.466 pacientes com FC, o qual verificou que 68% sofreram interrupção das terapias de reabilitação e 65% deixaram de ter acesso aos tratamentos que recebiam no centro de referência ou em domicílio (SCHWARTZ et al., 2021). Estes dados iniciais trouxeram preocupações à toda comunidade envolvida na abordagem desta doença, pois é sabido que a limitação de acesso aos serviços de saúde e ao tratamento adequado favorece a piora das características clínicas e nutricionais dos pacientes com FC (FAINARDI et al., 2020; FERNANDEZ; MOREIRA; GOMES, 2019; HAVERMANS et al., 2020).

No entanto, para a avaliação mais acurada do quanto a pandemia pode ter mudado o curso de saúde dos pacientes vivendo com FC é necessário que se tenha dados históricos e periódicos do cuidado ofertado por um período anterior a pandemia. O Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz), centro de referência para o tratamento de FC no estado do Rio de Janeiro, mantém, além de um acompanhamento regular dos pacientes vivendo com FC, uma política de vínculo destas famílias com a instituição. Essa característica favoreceu que, mesmo nos piores momentos da pandemia, os pacientes tivessem um mínimo de assistência e contato com os profissionais de saúde para registro de dados

como estado nutricional e função pulmonar, indicadores considerados críticos para a avaliação dos pacientes com FC.

Assim, devido a possibilidade de acesso aos dados de acompanhamento dos pacientes com FC em períodos anteriores e posterior a pandemia, este trabalho tem por objetivo avaliar como a restrição de acesso aos centros de referência devido a pandemia da COVID-19 impactou nos parâmetros clínicos e nutricionais de crianças e adolescentes com FC, de modo a contribuir com a discussão sobre como minimizar estes impactos em futuros eventos que possam a vir modificar o acesso aos serviços de saúde como o observado durante a pandemia pela COVID-19.

## **METODOLOGIA**

### ***Desenho/Local/População***

Foi realizado um estudo longitudinal de 5 anos (entre os anos de 2017 a 2021), oriundo da coorte de crianças e adolescentes vivendo com FC acompanhados nos ambulatórios especializados do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente (IFF/Fiocruz), considerado centro de referência pediátrica para tratamento da FC no estado do Rio de Janeiro, Brasil.

### ***Critérios de elegibilidade***

Das 191 crianças e adolescentes com FC cadastradas nos ambulatórios de FC do IFF/Fiocruz, foram elegíveis 78 pacientes que se enquadravam no critério de inclusão por apresentarem idade de 4 a 19 anos incompletos, estarem regularmente matriculados no IFF/ Fiocruz e terem diagnóstico de FC confirmado pelo teste do suor em duas amostras e/ou presença de duas mutações no gene da CFTR. Foram

excluídos 2 pacientes por apresentarem distúrbio cognitivo, 2 por apresentarem hipoxemia crônica e 45 pacientes por não apresentarem os dados clínicos e nutricionais descritos em prontuário durante os anos de 2017 a 2021. Logo, foram coletados dados de 29 participantes acompanhados nos ambulatórios entre os anos de 2017 a 2021 que apresentaram dados completos em todos os períodos avaliados registrado em seus respectivos prontuários.

### ***Variáveis e coleta de dados***

Para este estudo elencou-se os seguintes conjuntos de variáveis: 1. epidemiológicas (gênero, idade e tipo de mutação genética); 2. Avaliação nutricional (índice de massa corpórea - IMC, índice de massa corpórea para a idade - IMC/I, estatura, estatura para a idade - E/I, medida da circunferência de braço - CB, dobra cutânea tricipital - DCT e circunferência muscular do braço - CMB); e Prova de função pulmonar. Vale ressaltar que no IFF/Fiocruz essas informações são registradas nos prontuários dos pacientes pela equipe multiprofissional a cada avaliação e que as consultas ambulatoriais ocorrem com intervalo de três meses, ou menos, conforme diagnóstico clínico e nutricional dos pacientes.

Em relação ao gênero, os pacientes foram divididos em masculino e feminino, de acordo com o sexo biológico apresentado por cada um. Para a avaliação de idade a amostra foi diferenciada em criança e adolescente, sendo utilizado como parâmetro de classificação a faixa etária estipulada pelo Estatuto da Criança e do Adolescente (Lei n.º 8.069) que classifica como criança a pessoa até doze anos de idade incompletos, e adolescente aquela entre doze e dezoito anos de idade. Quanto ao tipo de mutação do gene CFTR, os participantes foram classificados como homozigotos e heterozigotos para a mutação F508del e heterozigotos para as demais mutações.

Na realização da avaliação nutricional, os resultados dos índices de IMC/I e E/I foram classificados segundo as curvas de crescimento da OMS para crianças segundo o sexo, com o auxílio do software WHOAnthroPlus (ONIS et al., 2007). Sendo utilizados os pontos de corte estabelecidos pelos Guideline europeu e brasileiro em FC, que considera risco nutricional o IMC/I entre o percentil 10 e 49 e falência nutricional o IMC/I menor que o percentil 10 (TURCK et al., 2016). Também considerados com falência nutricional os pacientes com a E/I menor que o percentil 10 (TURCK et al., 2016). Ao avaliar a CMB foi utilizado os parâmetros estipulados por Frisancho (1981), sendo considerado desnutrição os valores menores ou iguais ao percentil 5.

Em acordo com as orientações globais, o comprometimento da função pulmonar dos pacientes foi avaliado utilizando a espirometria. A análise se deu pela observação dos índices de volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ) e da capacidade vital forçada (CVF) alcançados em relação ao previsto, obtido da prova de função pulmonar. A classificação de  $VEF_1$  adotada foi: normal ( $VEF_1 > 80\%$ ), obstrução leve ( $VEF_1$  entre 79% e 70%), distúrbio ventilatório moderado ( $VEF_1$  entre 60% e 69%), distúrbio ventilatório severo moderado ( $VEF_1$  entre 50% e 59%), distúrbio ventilatório severo ( $VEF_1$  entre 35% e 49%) e distúrbio ventilatório muito severo ( $VEF_1$ ) (PELLEGRINO et al., 2005).

### ***Análise estatística***

Após a realização da coleta longitudinal de 5 anos foram realizadas duas análises. Primeiramente analisou-se os dados obtidos por cada ano considerado, a fim de observar a presença e/ou ausência de piora clínica e nutricional dos indivíduos participantes ao longo desse período devido ao progredir natural da doença. A

segunda análise se deu com a finalidade, de verificar mudança nos índices clínicos e nutricionais entre o período pré e pós pandemia da COVID-19. Definiu-se como período pré pandemia a mediana dos valores observados para cada paciente entre os anos de 2017-2019 e como pós os valores observados no ano de 2021. O valor da mediana foi selecionado para a obtenção de uma medida resumo do período entre 2017-2019, pois este é menos suscetível a variações por valores extremos. O ano de 2021 se caracterizou pelo retorno total as atividades presenciais no centro de referência com conseqüente resgate dos pacientes que porventura tenham se afastado.

Os dados foram reunidos no programa Microsoft Excel e analisados no software Statistical Package for the Social Sciences (SPSS®) versão 25.0. A normalidade dos dados foi verificada pelo teste Kolmogorov-Smirnov. As variáveis categóricas foram descritas através de frequências absolutas e percentuais e as numéricas pela média e desvio padrão. O teste de Wilcoxon para medidas pareadas foi utilizado para avaliar diferenças estatisticamente significativas entre os períodos considerados.

### **Aspectos éticos**

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF/Fiocruz (nº:0052/07), aprovado sob o número CAAE 52272115.0.0000.5269 e parecer número 2.133.819.

## **RESULTADOS**

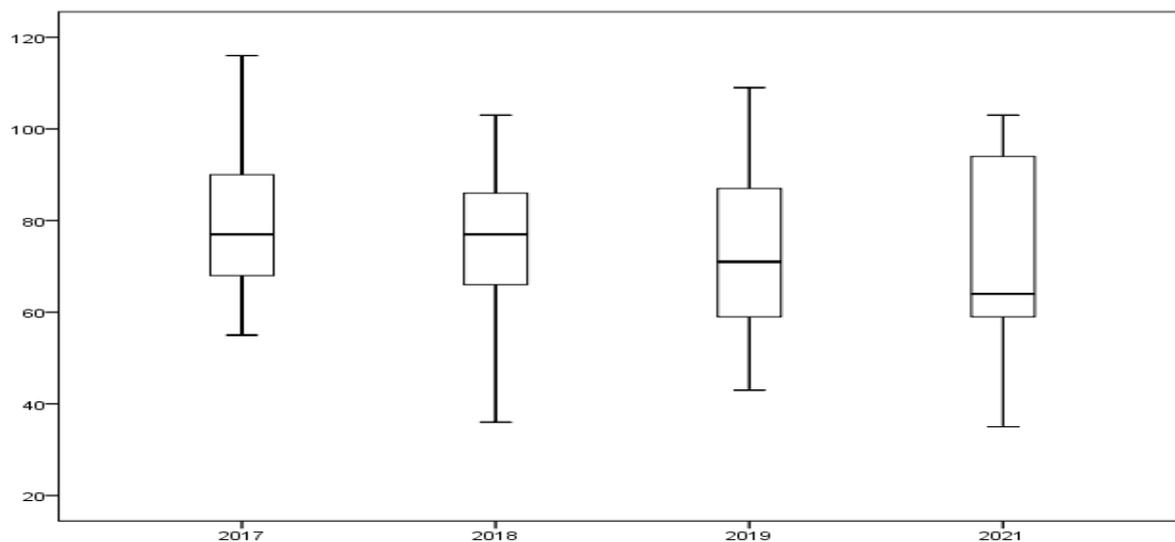
Os 29 pacientes acompanhados no período pré e pós pandemia apresentaram em sua maioria idade variando entre 4 e 12 anos incompletos, eram do sexo feminino,

com maior frequência da mutação F508del e receberam atendimento ambulatorial presencial durante o período de isolamento social devido a pandemia da COVID-19 no ano de 2020 (tabela 1).

**Tabela 1.** Distribuição das características epidemiológicas (gênero, idade, consulta presencial em 2020 e mutação) das crianças e adolescentes vivendo com FC acompanhadas no IFF/FIOCRUZ /Fiocruz entre os anos de 2017 a 2021, Rio de Janeiro.

Características Epidemiológicas		Nº de pacientes	Nº %
<i>Gênero</i>	Masculino	13	44,8%
	Feminino	16	55,2%
<i>Idade</i>	≥ 4 a <12 anos	17	59,0%
	≥12 e <19 anos	12	41,0%
<i>Consulta presencial em 2020</i>	Sim	20	69,0%
	Não	9	31,0%
<i>Genótipo</i>	Outra	10	34,5%
	F508del/Outra	9	31,0%
	F508del/F508del	10	34,5%

Foi possível observar na série histórica da distribuição dos valores de VEF<sub>1</sub>, figura 1, que os pacientes apresentaram uma redução progressiva deste índice ao longo dos anos avaliados, sinalizando para um maior comprometimento pulmonar. Podendo-se observar que o ano de 2021 foi o que apresentou o menor valor da mediana no período avaliado.



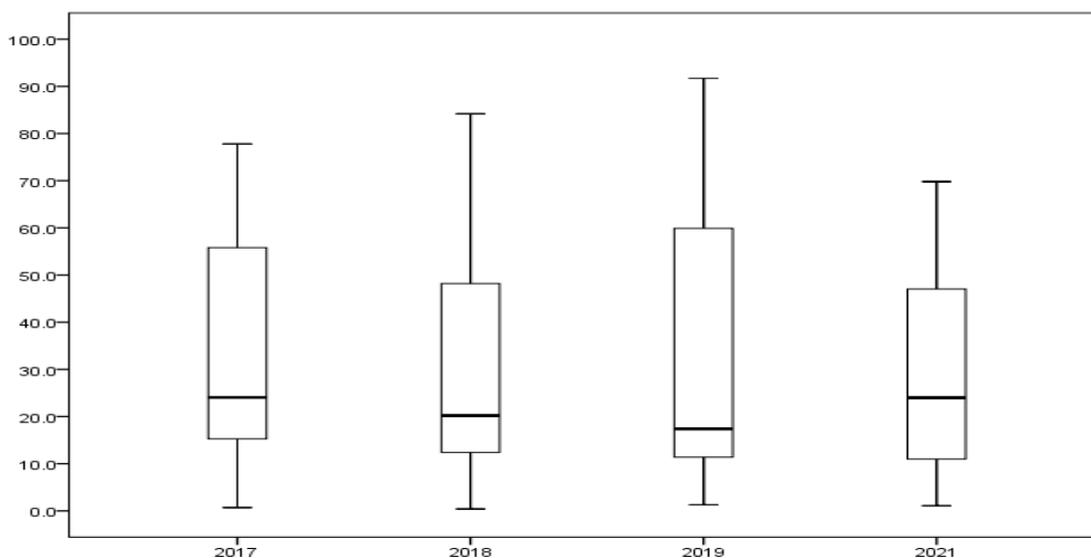
**Figura 1.** Série histórica dos Box-plot da variável VEF<sub>1</sub> de crianças e adolescentes com FC atendidos no IFF/FIOCRUZ /Fiocruz entre os anos de 2017 a 2021, Rio de Janeiro.

Para fins de uma melhor avaliação clínica, os valores da VEF<sub>1</sub> foram categorizados como demonstrado na tabela 2, onde pode se observar que entre 2017 a 2021 ocorreu um aumento de 7% na frequência de quadros classificados como sendo de distúrbio moderado e de 12% para os distúrbios severo moderado e severo respectivamente.

**Tabela 2.** Distribuição da análise categórica percentual de VEF<sub>1</sub> de crianças e adolescentes atendidos no IFF/FIOCRUZ /Fiocruz entre os anos de 2017 a 2021, Rio de Janeiro.

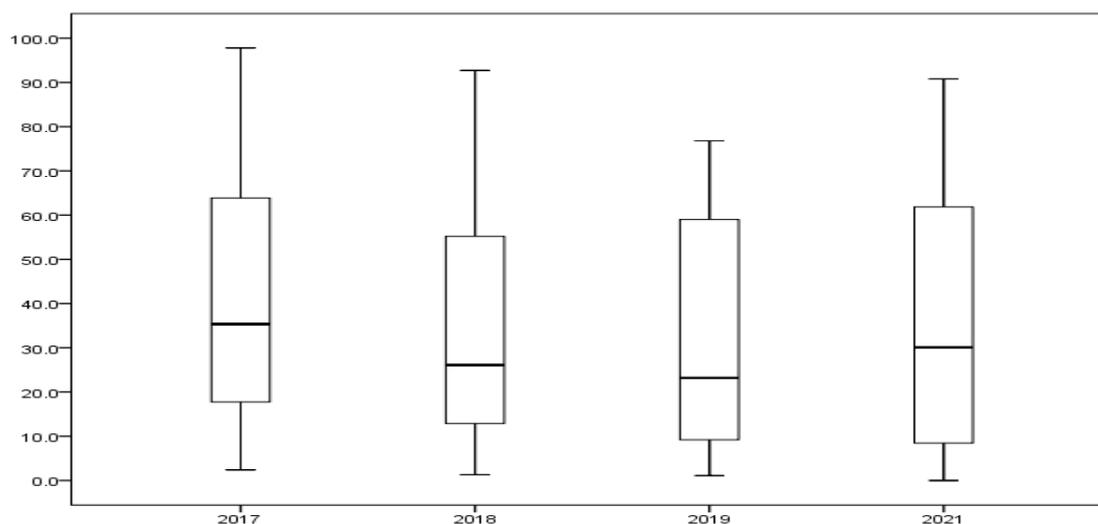
<b>Classificação de VEF<sub>1</sub> (%)</b>	<b>2017</b>	<b>2018</b>	<b>2019</b>	<b>2021</b>
Normal (> 80)	50	39	32	35
Obstrução leve (>70)	22	29	24	6
Moderado (60-69)	22	19	16	29
Severo moderado (50-59)	6	4	20	18
Severo (35-49)	0	9	8	12
Muito Severo (<35)	0	0	0	0

Observa-se que a mediana do percentil do parâmetro nutricional E/I entre os anos de 2017 a 2019 encontrou-se o tempo todo em torno de 25%, indicando uma adequação deste parâmetro para grande parte da população (figura 2). O ano de 2021 seguiu este mesmo padrão de distribuição, se assemelhando aos valores observados em 2017.



**Figura 2.** Análise de E/I de crianças e adolescentes com FC atendidos no IFF/FIOCRUZ /Fiocruz entre os anos de 2017 a 2021, Rio de Janeiro.

A figura 3 ilustra que a mediana do percentil do IMC/I se concentrou na faixa de 25 a 35% nos anos de 2017 a 2019, caracterizando assim uma adequação deste parâmetro nos pacientes avaliados. Tal como se verificou na E/I, a distribuição do box-plot do IMC/I do ano de 2021 se assemelhou a observada em 2017.



**Figura 3.** Análise de IMC/I de crianças e adolescentes com FC atendidos no IFF/FIOCRUZ /Fiocruz entre os anos de 2017 a 2021, Rio de Janeiro.

Comparando os períodos pré-pandemia (caracterizado pela mediana dos anos de 2017, 2018 e 2019) com o período pós (definido como sendo 2021), observa-se na que não há diferença estatisticamente significativa nos parâmetros nutricionais (E/I e IMC/I) e clínicos ( $VEF_1\%$ , CVF% e  $VEF_1/CVF\%$ ) avaliados (tabela 3).

**Tabela 3.** Comparação dos índices nutricionais e de função pulmonar de crianças e adolescentes atendidos no IFF/FIOCRUZ /Fiocruz entre os anos de 2019 a 2021, Rio de Janeiro.

Característica	Pré-pandemia	Pós-Pandemia	p-valor
<b>Nutricionais</b>			
E/I	31,10 ± 24,93	30,34 ± 21,32	0,488
IMC/I	35,62 ± 26,84	34,91 ± 27,92	0,407
CMB	15,45 ± 2,05	16,29 ± 4,27	0,003
<b>Clínica</b>			
$VEF_1\%$	76,89 ± 15,97	70,47 ± 20,49	0,201
CVF %	80,59 ± 20,81	79,18 ± 15,56	0,101
$VEF_1/ CVF\%$	84,52 ± 10,03	82,83 ± 12,20	0,141

O ano de 2020 foi avaliado separadamente (tabela 4), uma vez que nem todas as crianças tiveram atendimento presencial e este foi priorizado para aqueles pacientes com quadros que requerem maior atenção. No entanto, mesmo com este perfil de morbidade diferenciado, não se verifica diferenças. Assim, como ao analisar comparativamente as mesmas variáveis, entre o grupo de pacientes que receberam e os que não receberam atendimento ambulatorial presencial durante o ano de 2020.

**Tabela 4.** Avaliação das características nutricionais e clínica no período do ano de 2020.

<i>Ano de 2020</i>	
<b><i>Variáveis nutricionais</i></b>	
<i>E/I</i>	26,18 ± 24,91
<i>IMC/I</i>	43,21 ± 31,90
<i>CMB</i>	15,75 ± 2,20
<b><i>Variáveis clínica</i></b>	
<i>VEF<sub>1</sub> %</i>	80,85 ± 21,12
<i>CVF %</i>	92,00 ± 17,91
<i>VEF<sub>1</sub>/ CVF %</i>	85,93 ± 11,37

## DISCUSSÃO

Este trabalho foi motivado pelo receio de que os pacientes com FC acompanhados regularmente tivessem uma piora das suas condições de saúde quando ocorresse o retorno das atividades presenciais. Ressaltando, que poucos são os estudos que analisaram alterações clínicas e nutricionais de pacientes com FC durante o período do primeiro ano de pandemia da COVID-19. Sendo o presente estudo, um dos poucos de caráter nacional realizado em um centro de referência

brasileiro para o tratamento de FC, que aborda o tema, o que torna difícil a comparação dos dados obtidos.

Os resultados desta pesquisa demonstraram que não ocorreu diferença significativa nos parâmetros clínicos e na maioria dos nutricionais pós-pandemia quando comparado com o período pré e nem mesmo o ano de 2020, considerado o mais crítico de todos.

No entanto estes resultados devem ser avaliados com cautela, pois podem estar refletindo o sucesso das políticas institucionais de manutenção da assistência, adotadas pela equipe multidisciplinar do IFF/Fiocruz para com esses pacientes.

No IFF/Fiocruz, devido ao entendimento dos profissionais de saúde sobre a singularidade de um período pandêmico e da possível repercussão do mesmo na piora nutricional e principalmente da função pulmonar desses indivíduos. Durante o todo o período de isolamento social estes permaneceram atentos a monitorização dos pacientes com FC, criando estratégias a fim de não cessar o vínculo de assistência recebida normalmente.

Mesmo que não presencialmente, todos os pacientes continuaram a ser orientados em relação ao tratamento e quando avaliado necessidade os mesmos foram encaminhados para o atendimento e avaliação presencial.

A preocupação da equipe envolvida na assistência dessas crianças e adolescente atendidos IFF/Fiocruz e de diversos autores, principalmente com a piora da função pulmonar é explicada pelo fato de que o declínio pulmonar é a principal causa de óbito nessa população (ATHANAZIO et al., 2017; FAINARDI et al., 2020; HAVERMANS et al., 2020).

Esta piora se torna mais evidente quando existe alteração na assistência recebida por esses pacientes como ocorreu durante o primeiro ano de pandemia da

COVID-19 (SCHWARTZ et al., 2021). Sendo o declínio resultante de múltiplos fatores, como por exemplo, infecções silenciosas ou não tratadas adequadamente devido a dificuldades de acesso do paciente em realizar ou continuar o tratamento de forma correta.

Um estudo realizado na Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) no ano de 2020, com 1466 pacientes com FC, verificou que 68% sofreram interrupção das terapias de reabilitação devido a pandemia da COVID-19, 65% deixaram de ter acesso aos tratamentos que recebiam no centro de referência para FC, ou em domicílio, ocasionando piora clínica de 71% dos indivíduos participantes (SCHWARTZ et al., 2021).

Saqib et al. (2020), analisando outras condições crônicas de saúde, em uma pesquisa com 181 pacientes, relataram que 98% dos participantes afirmaram que as modificações de acesso aos serviços de saúde devido a pandemia da COVID-19 no ano de 2020 afetaram negativamente a oferta de tratamento, enquanto 45% já relatavam maior comprometimento em relação a sua saúde.

Pelos motivos relatados acima, vale ressaltar, que todos os pacientes participantes da amostra foram assistidos por telemedicina durante o período de isolamento social não sendo cessado o acompanhamento dos mesmos. Podendo esse ser o fator explicativo para o resultado encontrado nesse estudo.

No entanto, mesmo na análise não evidenciando diferença estatística, pode-se observar que alguns pacientes apresentaram modificação de seus respectivos quadros de saúde.

A  $VEF_1$ , teve uma modificação da sua distribuição ao longo do tempo. Em 2017, 72% das crianças e adolescente apresentavam boas condições clínicas visto a alta prevalência de  $VEF_1$  na faixa de normalidade ou obstrução leve (grau 1). Já em 2021

verifica-se uma alta na frequência em torno de 59% de distúrbios ventilatórios moderado e severo. Resultado semelhante foi encontrado por Cogen et al. (2017) ao analisar quase 5.000 mil crianças e adolescentes com FC. Os autores, observaram que o VEF<sub>1</sub> diminuiu gradualmente ao longo da vida das crianças e adolescentes participantes do estudo, e atribuíram esse achado ao resultado da combinação de declínio clínico gradual e efeitos oriundos das exacerbações pulmonares recorrentes apresentada pelos pacientes ao longo dos anos. Ou seja, o declínio de VEF<sub>1</sub> ao longo do período da análise mostrou-se independentemente da existência da pandemia da COVID-19 e do período de isolamento social. Sendo um achado vinculado a progressão clínica natural esperada, visto que se trata de uma doença crônica e progressiva com acometimento do sistema respiratório (SHTEINBERG et al., 2021).

Ainda cabe ressaltar que a maioria da população estudada possuía a mutação mais grave da doença (F508del). Este achado é corroborado pelo fato de nenhum paciente estudado ter sido infectado, apesar de não podermos descartar os quadros assintomáticos.

Entretanto, dados coletados por vários registros nacionais de FC em todo o mundo, indicaram que as pessoas com FC não são mais propensas a serem afetadas pelo SARS-CoV-2 do que a população em geral e que geralmente o curso do SARS-CoV-2 é leve nesses indivíduos. Sendo desfechos graves encontrados principalmente em pacientes com função pulmonar baixa e naqueles com imunossupressão após transplante de órgão (MATHEW et al., 2021).

Mathew et al. (2021) realizaram um estudo de coorte multinacional com 40 indivíduos com FC, de oito países e observaram que a incidência de infecção por SARS-CoV-2 foi de apenas 0,07%.

Embora, os efeitos a longo prazo da COVID-19 na população com FC permaneçam desconhecidos, uma das hipóteses para explicar esses achados surpreendentes incluíam a melhor adesão ao distanciamento social e medidas de barreira na população de FC bem-sucedidas e treinadas (BURGEL; GOSS, 2021).

Quanto a análise do quadro nutricional, ao avaliar separadamente os valores de E/I, foi observado índices mais baixos entre os anos de 2017 e 2019, embora com percentis adequados de acordo com o Consenso de nutrição em FC. Sendo esse achado condizente ao declínio de VEF<sub>1</sub> apresentando pela amostra no mesmo período. É sabido que as alterações deste índice impactam negativamente o quadro pulmonar, principalmente na faixa etária de 3 a 6 anos (GOZDZIK et al., 2008; HAUSCHILD et al., 2018).

Com relação ao IMC/I observamos durante todo período estudado, tanto na pré como na pós pandemia a presença de risco nutricional.

Adde, Rodrigues e Cardoso (2004), realizaram um estudo a qual avaliou 87 pacientes com FC até 18 anos de idade e verificou que os pacientes com menor comprometimento pulmonar apresentavam melhor estado nutricional e aqueles com o maior acometimento pulmonar apresentavam pior estado nutricional.

Forte et al. (2012), analisaram 69 crianças e adolescente com FC e observou que pacientes que apresentaram declínio nutricional tiveram maior prevalência de VEF<sub>1</sub> < 80%, quando comparados àqueles que tiveram percentil adequado. Da mesma forma, a piora do quadro pulmonar é um fator determinante para a piora nutricional, resultando em menor resistência e maior tendência a fadiga e fragilidade clínica (ADDE, 2015; HAUSCHILD et al., 2018). Confirmando a dependência do sistema ventilatório e nutricional para a estabilidade clínica de pacientes com essa doença.

Em contrapartida, a circunferência muscular do braço (CMB) método que avalia a composição corporal evidenciou adequação durante o estudo e melhora significativa na pós pandemia. Este fato pode ter ocorrido devido a todos os membros da família estarem realizando suas atividades em casa, permitindo a oportunidade para mudança de hábitos de forma positiva conforme orientado nas consultas. Este fato é corroborado em um estudo sobre o comportamento de padrões alimentares de adolescentes brasileiros durante a pandemia de coronavírus, que demonstrou que o maior consumo de alimentos saudáveis e refeições realizadas em casa (RUIZ-ROSO et al., 2020). Também foi considerado que a alta ingestão de marcadores de alimentação saudável refletiram o reconhecendo da sua importância no fortalecimento do sistema imunológico (STEELE et al., 2020).

Um fato que chama atenção para esta interferência é que os pacientes acompanhados em 2020 sem telemedicina não apresentaram essa diferença significativa na CMB.

Outro fato que pode ter corroborado para o aumento da massa muscular é a diminuição da proteólise que ocorre em períodos de exacerbação da doença pela intensa proteólise devido a liberação das citocinas inflamatórias.

Este estudo tem algumas limitações para a interpretação dos seus resultados muito decorrentes da falta de dados necessários para uma avaliação mais ampliada do impacto da pandemia no estado de saúde destes pacientes. Esta ausência de dados se justifica pelo fato de que antes da pandemia, no caso 2017 e 2018, não se cogitava que uma situação tão singular como a vivenciada pudesse ocorrer.

No ano de 2019, a equipe de acompanhamento dos pacientes de FC verificou-se a necessidade de levantamento de dados referente a saúde mental (ansiedade, depressão, sono, mudanças de hábitos) e comportamental destes pacientes. No

entanto, a incorporação destes novos dados na rotina assistencial não é uma tarefa trivial, uma vez que requer treinamento e escolha de instrumentos apropriados para o perfil de morbidade e cronicidade destes indivíduos. Desta forma, fica o aprendizado da necessidade de se prever a utilização de dados mais ampliados do quadro de saúde dos pacientes com FC.

Além disso, os dados podem ser enviesados pela primeira onda da pandemia, permitindo a possibilidade de surgimento de novas informações e tendências nos meses subsequentes. À medida que as variantes do SARS-CoV-2 são identificadas e a pandemia passa por ondas adicionais de surtos de doenças, é necessário o monitoramento contínuo do risco de COVID-19 em indivíduos com FC.

Em conclusão, nossos achados revelaram que durante o período do primeiro ano de pandemia da COVID-19, com o atendimento prestado por telemedicina não foi observado comprometimento significativo nos aspectos clínicos e nutricionais da amostra estudada. Talvez, esta abra um campo novo de atendimento para esses pacientes dependendo da situação clínica de cada um, evitando até a exposição destes ao ambiente hospitalar.

## REFERÊNCIAS

ADDE, F. V. Nutrition in Cystic Fibrosis: As important as the pulmonary management. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 33, n. 1, p. 1–2, 2015. DOI: 10.1016/j.rpped.2014.12.001.

ADDE, F. V.; RODRIGUES, J. C.; CARDOSO, A. L. Acompanhamento nutricional de pacientes com fibrose cística: o papel da educação nutricional. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 80, n. 6, p. 475-82, 2004. DOI: 10.1590/S0021-75572004000800009.

ALTIERI, M. A.; NICHOLLS, C. I. Agroecology and the emergence of a post COVID-19 agriculture. **Agriculture and Human Values**, Florida, v. 37, n. 3, p. 525-526, 2020. DOI: 10.1007/s10460-020-10043-7.

ATHANAZIO, R. et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 43, n. 3, p. 219-245, maio/jun. 2017. DOI: 10.1590/S1806-37562017000000065.

BRASIL. Ministério da Mulher, da Família e dos Direitos Humanos. **Lei nº 8.069, 13 de julho de 1990**. Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências. Diário Oficial da União, Brasília, DF, 1990. Disponível em: [https://www.planalto.gov.br/ccivil\\_03/leis/l8069.htm](https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l8069.htm). Acesso em: 11 nov. 2021.

BURGEL, P. R.; GOSS, C. COVID-19 outcomes in people with cystic fibrosis. **Current Opinion in Pulmonary Medicine**, Philadelphia, v. 27, n. 6, p. 538-543, 2021. DOI: 10.1097/MCP.0000000000000823.

COGEN, J. D. et al. Characterization of Inpatient Cystic Fibrosis Pulmonary Exacerbations. **Pediatrics**, Evanston, v. 139, n. 2, e20162642, 2017. DOI: 10.1542/peds.2016-2642.

FAINARDI, V. et al. SARS-CoV-2 infection in patients with cystic fibrosis. An overview. **Acta Biomedica**, [S. l.], v. 91, n. 3, e2020035, 2020. DOI: 10.23750/abm.v91i3.10391.

FERNANDEZ, H. G. C.; MOREIRA, M. C. N.; GOMES, R. Making decisions on health care for children/adolescents with complex chronic conditions: A review of the literature. **Revista Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 24, n. 6, p. 2279-92, 2019. DOI: 10.1590/1413-81232018246.19202017

FORTE, G. C. et al. Indicadores antropométricos e de ingestão alimentar como preditores da função pulmonar em pacientes com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 38, n. 4, 2012. DOI: 10.1590/S1806-37132012000400009.

FRISANCHO, A. R. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. **The American Journal of Clinical Nutrition**, [S. l.], v. 34, n. 11, p. 2540-2545, 1981. DOI: 10.1093/ajcn/34.11.2540.

GOZDZIK, J. et al. Relationship between nutritional status and pulmonary function in adult cystic fibrosis patients. **Journal of Physiology and Pharmacology**, [S. l.], v. 59, supl. 6, p. 253-260, 2008.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA. **Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2018**. [S. l.]: GBEFC, 2018. Disponível em: [http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC\\_2018.pdf](http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2018.pdf). Acesso em: 03 mar. 2021.

HAUSCHILD, D. B. et al. Associação do estado nutricional com função pulmonar e morbidade em crianças e adolescentes com fibrose cística: coorte de 36 meses. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 36, n. 1, jan./mar. 2018 DOI: 10.1590/1984-0462/;2018;36;1;00006.

HAVERMANS, T. et al. The impact of the COVID-19 pandemic on the emotional well-being and home treatment of Belgian patients with cystic fibrosis, including transplanted patients and pediatric patients. **Journal of Cystic Fibrosis**, Amsterdam, v. 19, n. 6, p. 880-887, 2020. DOI: 10.1016/j.jcf.2020.07.022.

OMS afirma que COVID-19 é agora caracterizada como pandemia. **Organização Pan-Americana de Saúde**, [S. l.], 11. Mar. 2020. Disponível em: <https://www.paho.org/pt/news/11-3-2020-who-characterizes-COVID-19-pandemic>. Acesso em: 03 mar. 2020.

ONIS, M. et al. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. **Bulleting World Health Organization**, [S. l.], v. 85, n. 9, p. 660-667, 2007. DOI: 10.2471/blt.07.043497.

PELLEGRINO, R. et al. Interpretative strategies for lung function tests. **European Respiratory Journal**, [S. l.], v. 26, n. 5, p. 948-68, 2005. DOI: 10.1183/09031936.05.00035205.

REIS, F. J. C.; DAMACENO, N. Fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, [S. l.], v. 74, n. S1, p. 76-94, nov./dez. 1998. DOI: 10.2223/JPED.489.

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. Â. G. de O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 78, n. suppl. 2, p. 171–186, 2002. DOI: 10.1590/S0021-75572002000800008.

RUIZ-ROSO M.B, DE CARVALHO PADILHA P, MANTILLA-ESCALANTE D.C, et al. Covid-19 Confinement and Changes of Adolescent's Dietary Trends in Italy, Spain, Chile, Colombia and Brazil. *Nutrients*. 2020;12(6):1807. Published 2020 Jun 17. doi:10.3390/nu12061807.

SAQIB, M. A. N. et al. Effect of COVID-19 lockdown on patients with chronic diseases. **Diabetes & Metabolic Syndrome**, [S. l.], v. 14, n. 6, p. 1621-1623, nov./dez. 2020. DOI: 10.1016/j.dsx.2020.08.028.

SCHWARTZ, I. V. D. et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of rare diseases: A patient reported survey. **American Journal of Medical Genetics Seminars in Medical Genetics**, [S. l.], v. 187, n. 3, p. 301-3011, set. 2021. DOI: 10.1002/ajmg.c.31883.

SHTENBERG, M. et al. Cystic fibrosis. **The Lancet**. v. 397, n. 10290, p. 2195-2211, 2021. DOI: 10.1016/S0140-6736(20)32542-3.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Grupo Brasileiro de Estudos da Fibrose Cística. **Nota de posicionamento sobre o manejo da fibrose cística diante da COVID-19**. Brasília: SBPT; GBEFC, 2020. Disponível em: [https://sbpt.org.br/portal/wp-content/uploads/2020/04/fibrose\\_cistica\\_covid\\_sbpt.pdf](https://sbpt.org.br/portal/wp-content/uploads/2020/04/fibrose_cistica_covid_sbpt.pdf). Acesso em: 03 mar. 2020.

STEELE, EURÍDICE MARTÍNEZ et al. Dietary changes in the NutriNet Brasil cohort during the covid-19 pandemic. **Revista de Saúde Pública** [online]. v. 54 [Acessado 9 março 2022], 91. Disponível em: <<https://doi.org/10.11606/s1518-8787.2020054002950>>. ISSN 1518-8787. <https://doi.org/10.11606/s1518-8787.2020054002950>.

TURCK, D. et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. **Clinical Nutrition**, [S. l.], v. 35, n. 3, p. 557–577, 2016. DOI: 10.1016/j.clnu.2016.03.004.

## CAPÍTULO 7 – CONCLUSÃO

Em conclusão, a pandemia da COVID-19 trouxe diversos desafios em relação a continuação de oferta de cuidado para pacientes com FC. Em meio a um cenário de orientações de paralisação de serviços de saúde afim de diminuir a disseminação viral, os centros de referência para o tratamento dessa doença buscaram alternativas para o não cessar do acompanhamento desses indivíduos.

No IFF/ Fiocruz por exemplo, foi adotado a realização de teleconsulta pela equipe multidisciplinar, assim como, o encaminhamento dos pacientes para o atendimento presencial quando avaliado a necessidade.

Em resultado a essas estratégias adotadas, nosso estudo revelou que durante o período do primeiro ano de pandemia da COVID-19, não foi observado comprometimento significativo nos aspectos clínicos e nutricionais da amostra estudada. Ressaltando, que até o momento poucos são os estudos que analisaram alterações clínicas e nutricionais de pacientes com FC durante o período do primeiro ano de pandemia da COVID-19. Sendo o presente estudo, um dos poucos de caráter nacional realizado em um centro de referência brasileiro para o tratamento de FC, que aborda o tema.

## CAPÍTULO 8 – REFERÊNCIAS

ADDE, F. V. Nutrition in Cystic Fibrosis: As important as the pulmonary management. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 33, n. 1, p. 1–2, 2015. DOI: 10.1016/j.rpped.2014.12.001.

ADDE, F. V.; RODRIGUES, J. C.; CARDOSO, A. L. Acompanhamento nutricional de pacientes com fibrose cística: o papel da educação nutricional. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 80, n. 6, p. 475-82, 2004. DOI: 10.1590/S0021-75572004000800009.

ADLER, F. R. et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. **Proceedings of the American Thoracic Society**, [S. L.], v. 6, n. 8, p. 619-33, 15 dez. 2009. DOI: 10.1513%2Fpats.2009008-088TL.

ALTIERI, M. A.; NICHOLLS, C. I. Agroecology and the emergence of a post COVID-19 agriculture. **Agriculture and Human Values**, Florida, v. 37, n. 3, p. 525-526, 2020. DOI: 10.1007/s10460-020-10043-7.

ARCHANGELIDI, O. et al. Non-invasive ventilation and clinical outcomes in cystic fibrosis: Findings from the UK CF registry. **Journal of Cystic Fibrosis**, Amsterdam, v. 18, n. 5, p. 665-670, 2019. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.11.006.

ATHANAZIO, R. et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 43, n. 3, p. 219-245, maio/jun. 2017. DOI: 10.1590/S1806-37562017000000065.

BIEGER A. M.; MARSON, F. A. de L.; BERTUZZO, C. S. Prevalence of  $\Delta\Delta F508$  mutation in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene among cystic fibrosis patients from a Brazilian referral center. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 88, n. 6, p. 531-4, 2012. DOI: 10.2223/jped.2225.

BRASIL. Ministério da Cidadania. Secretaria Especial do Desenvolvimento Social. Secretaria Nacional de Assistência Social. **Portaria nº 54, de 1º de abril de 2020**. Aprova recomendações gerais aos gestores e trabalhadores do Sistema Único de Assistência Social (SUAS) dos Estados, Municípios e do Distrito Federal. Brasília, DF: Diário Oficial da União, 2020. Disponível em: <https://pesquisa.in.gov.br/imprensa/jsp/visualiza/index.jsp?data=02/04/2020&jornal=515&pagina=6>. Acessado em: 03 mar. 2021.

BRASIL. Ministério da Mulher, da Família e dos Direitos Humanos. **Lei nº 8.069, 13 de julho de 1990**. Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências. Diário Oficial da União, Brasília, DF, 1990. Disponível em: [https://www.planalto.gov.br/ccivil\\_03/leis/l8069.htm](https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l8069.htm). Acesso em: 11 nov. 2021.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência à Saúde. Coordenação-Geral de Atenção Especializada. **Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal**. Brasília: Ministério da Saúde, 2002. 90 p.

(Série A. Normas e Manuais Técnicos). Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem\\_neonatal.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal.pdf). Acesso em: 01 mar. 2020.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. **Orientações para coleta e análise de dados antropométricos em serviços de saúde**: norma técnica do sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional - SISVAN. Brasília: Ministério da Saúde, 2011. 76 p. (Série G. Estatística e Informação em Saúde). Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/orientacoes\\_coleta\\_analise\\_dados\\_antr\\_opometricos.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/orientacoes_coleta_analise_dados_antr_opometricos.pdf). Acesso em: 03 de março de 2021.

BURGEL, P. R.; GOSS, C. COVID-19 outcomes in people with cystic fibrosis. **Current Opinion in Pulmonary Medicine**, Philadelphia, v. 27, n. 6, p. 538-543, 2021. DOI: 10.1097/MCP.0000000000000823.

CALDEIRA, R. J. do A. et al. Prevalência de doença mineral óssea em adolescentes com fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 84, n. 1, p. 18–25, 2008. DOI: 10.1590/S0021-75572008000100005.

CASTRO, M. C. de; FIRMIDA, M. C. O Tratamento na Fibrose Cística e suas Complicações. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, Rio de Janeiro, v. 10, n. 4, 2011.

CHAVES, C. R. M. M.; CUNHA, A. L. P. Avaliação e recomendações nutricionais para crianças e adolescentes com fibrose cística. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 30, n. 1, p. 131–138, 2012. DOI: 10.1590/S0103-05822012000100019.

CONSELHO NACIONAL DE SAÚDE (Brasil). **Recomendações 2020**. Brasília, DF: CNS, 2020. Disponível em: <http://conselho.saude.gov.br/recomendacoes-cns/recomendacoes-2020?start=40>. Acesso em: 16 mar. 2021.

DALCIN, P. T. R.; SILVA, F. A. A. Cystic fibrosis in adulta: diagnostic and therapeutic aspects. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 34, n. 2, p. 107-117, 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/9mtxgp5jyBhXxbL3sXSsWrt/?lang=en#ModalTutors>. Acesso em: 15 de agosto de 2021.

DASSIOS, T. Determinants of respiratory pump function in patients with cystic fibrosis. **Paediatric Respiratory Reviews**, London, v. 16, n. 1, p. 75-79, 2015. DOI: 10.1016/j.prrv.2014.01.001.

DE BOECK, K. Cystic fibrosis in the year 2020: A disease with a new face. **Acta Paediatrica**, [S. l.], v. 109, n. 5, p. 893-899, maio. 2020. DOI: 10.1111/apa.15155.

DÖRING, G.; CONWAY, S. P. Osteoporose em fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 84, n. 1, p. 1-3, 2008. DOI: 10.1590/S0021-75572008000100001.

FAINARDI, V. et al. SARS-CoV-2 infection in patients with cystic fibrosian. An overview. **Acta Biomedica**, [S. l.], v. 91, n. 3, e2020035, 2020. DOI:

10.23750/abm.v91i3.10391.

FERNANDEZ, H. G. C.; MOREIRA, M. C. N.; GOMES, R. Making decisions on health care for children/adolescents with complex chronic conditions: A review of the literature. **Revista Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 24, n. 6, p. 2279–92, 2019. DOI: 10.1590/1413-81232018246.19202017.

FORTE, G. C. et al. Indicadores antropométricos e de ingestão alimentar como preditores da função pulmonar em pacientes com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 38, n. 4, 2012. DOI: 10.1590/S1806-37132012000400009.

FRISANCHO, A. R. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. **The American Journal of Clinical Nutrition**, [S. l.], v. 34, n. 11, p. 2540-2545, 1981. DOI: 10.1093/ajcn/34.11.2540.

GOZDZIK, J. et al. Relationship between nutritional status and pulmonary function in adult cystic fibrosis patients. **Journal of Physiology and Pharmacology**, [S. l.], v. 59, supl. 6, p. 253-260, 2008.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA. **Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2018**. [S. l.]: GBEFC, 2018. Disponível em: [http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC\\_2018.pdf](http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2018.pdf). Acesso em: 03 mar. 2021.

HAUSCHILD, D. B. et al. Associação do estado nutricional com função pulmonar e morbidade em crianças e adolescentes com fibrose cística: coorte de 36 meses. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 36, n. 1, jan./mar. 2018 DOI: 10.1590/1984-0462/;2018;36;1;00006.

HAVERMANS, T. et al. The impact of the COVID-19 pandemic on the emotional well-being and home treatment of Belgian patients with cystic fibrosis, including transplanted patients and pediatric patients. **Journal of Cystic Fibrosis**, Amsterdam, v. 19, n. 6, p. 880-887, 2020. DOI: 10.1016/j.jcf.2020.07.022.

HORTENCIO, T. D. R. et al. Factors impacting the growth and nutritional status of cystic fibrosis patients younger than 10 years of age who did not undergo neonatal screening. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 33, n. 1, p. 3–11, 2015. DOI: 10.1016/j.rpped.2014.11.004.

LOHMAN, T. G.; ROCHE, A. F.; MARTORELL, R. **Anthropometric Standardization Reference Manual**. Campaign: Human Kinetics Books, 1988.

LOPES-PACHECO, M. CFTR Modulators: The Changing Face of Cystic Fibrosis in the Era of Precision Medicine. **Frontiers in Pharmacology**, [S. L.], v. 10, p. 1–29, 2020. DOI: 10.3389/fphar.2019.01662.

MALTA, D. C. et al.. A pandemia da COVID-19 e as mudanças no estilo de vida dos brasileiros adultos: um estudo transversal, 2020. **Epidemiologia e Serviços de Saúde**, v. 29, n. Epidemiol. Serv. Saúde, 2020 29(4), p. e2020407, 2020.

MATHEW, H. R. et al. Systematic review: cystic fibrosis in the SARS-CoV-2/COVID-

19 pandemic. **BMC Pulmonary Medicine**, London, v. 21, n. 173, p. 1-11, 2021. DOI: 10.1186/s12890-021-01528-0.

MAUCH, R. M. et al. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 34, n. 4, p. 503–509, out./dez. 2016. DOI: 10.1016/j.rppede.2016.02.001.

MELO, A. P. F. et al. Métodos de estimativa de peso corporal e altura em adultos hospitalizados: uma análise comparativa. **Revista Brasileira de Cineantropometria & Desempenho Humano**, v. 16, n. Rev. bras. cineantropom. desempenho hum., 2014 16(4), p. 475–484, jul. 2014.

MICKLE, J. E.; CUTTING, G. R. Clinical implications of cystic fibrosis transmembrane conductance regulator mutations. **Clinics in Chest Medicine**, [S. l.], v. 19, n. 3, p. 443-458, 1998. DOI: 10.1016/s0272-5231(05)70092-7.

MORAN, F.; BRADLEY, J. M.; PIPER, A. J. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. **Cochrane Database Syst Reviews**, [S. l.], v. 2, n. 2, CD002769, 2017. DOI: 10.1002/14651858.CD002769.pub5.

NERI, L. de C. L; BERGAMASCHI, D. P; SILVA FILHO, L. V. R. F. da. Avaliação do estado nutricional em pacientes com fibrose cística de acordo com faixa etária. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 37, n. 1, p. 58-64, jan-mar. 2019. DOI: 10.1590/1984-0462/;2019;37;1;00007.

OMS afirma que COVID-19 é agora caracterizada como pandemia. **Organização Pan-Americana de Saúde**, [S. l.], 11. Mar. 2020. Disponível em: <https://www.paho.org/pt/news/11-3-2020-who-characterizes-COVID-19-pandemic>. Acesso em: 03 mar. 2020.

ONIS, M. et al. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. **Bulleting World Health Organization**, [S. l.], v. 85, n. 9, p. 660-667, 2007. DOI: 10.2471/blt.07.043497.

PELLEGRINO, R. et al. Interpretative strategies for lung function tests. **European Respiratory Journal**, [S. l.], v. 26, n. 5, p. 948-68, 2005. DOI: 10.1183/09031936.05.00035205.

PETTIT, R. S.; FELLNER, C. CFTR modulators for the treatment of cystic fibrosis. **Pharmacy and Therapeutics**, [S. l.], v. 39, n. 7, p. 500–511, 2014. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4103577/#>. Acesso em: 21 de novembro de 2021.

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**, Amsterdam, v. 7, n. 1, p. 15–22, 2008. DOI: 10.1016/j.jcf.2007.03.006.

REIS, F. J. C.; DAMACENO, N. Fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, [S. l.], v. 74, n. S1, p. 76-94, nov./dez. 1998. DOI: 10.2223/JPED.489.

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. Â. G. de O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 78, n. suppl. 2, p. 171–186, 2002. DOI: 10.1590/S0021-75572002000800008.

RIO DE JANEIRO (Estado). **Decreto nº 46.970, de 13 de março de 2020**. Dispõe sobre medidas temporárias de prevenção ao contágio e de enfrentamento da propagação decorrente do novo coronavírus (COVID-19), do regime de trabalho de servidor público e contratado, e dá outras providências. Rio de Janeiro, RJ: Diário Oficial do Estado do Rio de Janeiro, 2020a. Disponível em: <https://pge.rj.gov.br/comum/code/MostrarArquivo.php?C=MTAyMjE%2C>. Acesso em: 07 mar. 2021.

RIO DE JANEIRO (Estado). **Decreto nº 46.973, de 16 de março de 2020**. Reconhece a situação de emergência na saúde pública do Estado do Rio de Janeiro em razão do contágio e adota medidas de enfrentamento da propagação decorrente do novo coronavírus (COVID-19); e dá outras providências. Rio de Janeiro, RJ: Diário Oficial do Estado do Rio de Janeiro, 2020b. Disponível em: <https://pge.rj.gov.br/comum/code/MostrarArquivo.php?C=MTAyMjI%2C>. Acesso em: 07 mar. 2021.

ROSA, F. R. et al. Fibrose cística: Uma abordagem clínica e nutricional. **Revista de Nutricao**, Campinas, v. 21, n. 6, p. 725–737, nov./dez. 2008. DOI: 10.1590/S1415-52732008000600011.

RUIZ-ROSO M.B, DE CARVALHO PADILHA P, MANTILLA-ESCALANTE D.C, et al. Covid-19 Confinement and Changes of Adolescent's Dietary Trends in Italy, Spain, Chile, Colombia and Brazil. *Nutrients*. 2020;12(6):1807. Published 2020 Jun 17. doi:10.3390/nu12061807.

SANTO, A. H.; SILVA-FILHO, L. V. R. F. da. Tendências de mortalidade relacionada à fibrose cística no Brasil no período de 1999 a 2017: um estudo de causas múltiplas de morte. **Jornal Brasileiro de Pneumonia**, Brasília, v. 47, n. 2, p. 1–8, 2021. DOI: 10.36416/1806-3756/e20200166.

SAQIB, M. A. N. et al. Effect of COVID-19 lockdown on patients with chronic diseases. **Diabetes & Metabolic Syndrome**, [S. l.], v. 14, n. 6, p. 1621-1623, nov./dez. 2020. DOI: 10.1016/j.dsx.2020.08.028.

SCHWARTZ, I. V. D. et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of rare diseases: A patient reported survey. **American Journal of Medical Genetics Seminars in Medical Genetics**, [S. l.], v. 187, n. 3, p. 301-3011, set. 2021. DOI: 10.1002/ajmg.c.31883.

SCOTET, V.; L'HOSTIS, C.; FÉREC, C. The changing epidemiology of cystic fibrosis: Incidence, survival and impact of the CFTR Gene discovery. **Genes**, [S. l.], v. 11, n. 6, 2020. DOI: 10.3390%2Fgenes11060589.

SHTENBERG, M. et al. Cystic fibrosis. **The Lancet**. v. 397, n. 10290, p. 2195-2211, 2021. DOI: 10.1016/S0140-6736(20)32542-3.

STEELE, EURÍDICE MARTÍNEZ et al. Dietary changes in the NutriNet Brasil cohort during the covid-19 pandemic. **Revista de Saúde Pública** [online]. v. 54 [Acessado 9 março 2022], 91. Disponível em: <<https://doi.org/10.11606/s1518-8787.2020054002950>>. ISSN 1518-8787. <https://doi.org/10.11606/s1518-8787.2020054002950>.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Grupo Brasileiro de Estudos da Fibrose Cística. **Nota de posicionamento sobre o manejo da fibrose cística diante da COVID-19**. Brasília: SBPT; GBEFC, 2020. Disponível em: [https://sbpt.org.br/portal/wp-content/uploads/2020/04/fibrose\\_cistica\\_covid\\_sbpt.pdf](https://sbpt.org.br/portal/wp-content/uploads/2020/04/fibrose_cistica_covid_sbpt.pdf). Acesso em: 03 mar. 2020.

TURCK, D. et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. **Clinical Nutrition**, [S. l.], v. 35, n. 3, p. 557–577, 2016. DOI: 10.1016/j.clnu.2016.03.004.

VENDRUSCULO, F. M.; DONADIO, M. V. F.; PINTO, L. A. Cystic fibrosis in Brazil: achievements in survival. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 47, n. 2, e20210140, 2021. DOI: 10.36416/1806-3756/e20210140.

ZANNI, R. L. et al. The impact of re-education of airway clearance techniques (REACT) on adherence and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. **BMJ Quality & Safety**, v. 23, supl. 1, p. i50-i55, 2014. DOI: 10.1136/bmjqs-2013-002352.

## APÊNDICE A – FICHA DE COLETA DE DADOS

**ANO:** 20\_\_\_\_\_

### IDENTIFICAÇÃO DO PACIENTE:

Nome: \_\_\_\_\_

Prontuário: \_\_\_\_\_ Data de nascimento: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Tipo de mutação: \_\_\_\_\_

Atendimento presencial entre o ano de 2020 a 2021: Não ( ) Sim ( )

### AVALIAÇÃO CLÍNICA:

Data da prova de função: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Classificação da prova de função: ( ) Normal / ( ) Obstrução leve / ( ) Distúrbio ventilatório moderado / ( ) Distúrbio ventilatório moderado severo / ( ) Distúrbio ventilatório severo / ( ) Distúrbio ventilatório muito severo.

%VEF<sub>1</sub>: \_\_\_\_\_

%CVF: \_\_\_\_\_

%VEF<sub>1</sub>/CVF: \_\_\_\_\_

### AVALIAÇÃO NUTRICIONAL:

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Peso: \_\_\_\_\_ P/I \_\_\_\_\_ Estatura: \_\_\_\_\_ E/I: \_\_\_\_\_

IMC: \_\_\_\_\_ IMC/I: \_\_\_\_\_ CMB: \_\_\_\_\_ DCS: \_\_\_\_\_

DCT: \_\_\_\_\_

\*Avaliação de VEF<sub>1</sub>: Normal (VEF<sub>1</sub>> 80%), obstrução leve (VEF<sub>1</sub> entre 79% e 70%), distúrbio ventilatório moderado (VEF<sub>1</sub> entre 60% e 69%), distúrbio ventilatório severo moderado (VEF<sub>1</sub> entre 50% e 59%), distúrbio ventilatório severo (VEF<sub>1</sub> entre 35% e 49%) e distúrbio ventilatório muito severo (VEF<sub>1</sub>).

## ANEXO A - APROVAÇÃO NO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



Continuação do Parecer: 1.431.706

força muscular respiratória nas crianças e adolescentes com FC; Verificar se há associação entre a capacidade funcional, a força muscular, tanto respiratória quanto de MMSS e o estado nutricional dessas crianças e adolescentes.

#### **Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

De acordo com a pesquisadora:

Os pacientes podem se cansar ou apresentar queda da saturação de oxigênio durante os testes. Nesse caso, será assistido pela equipe multidisciplinar do IFF/Fiocruz. Será garantido o atendimento necessário de acordo com as manifestações que o participante da pesquisa apresentar. Além disso, o paciente será monitorado durante todo o teste para que haja uma detecção precoce do risco, interrompendo o teste assim que a possibilidade do risco seja identificada.

**Benefícios:**

O conhecimento das variáveis que serão estudadas contribuem para a detecção correta e precoce das causas possíveis de alterações na musculatura esquelética, o que reduz as exacerbações pulmonares, a frequência e tempo das internações, e o uso de medicamentos, desonerando os cofres públicos. Sendo assim, o estudo pode fornecer subsídios para futuras discussões e pesquisas na direção da atualização das políticas

públicas de assistência que possam colocar o Brasil ao lado dos países que já proporcionam um padrão de cuidado capaz de, com mais qualidade, prolongar a expectativa de vida de seus pacientes.

#### **Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

Pesquisa de interesse para a Instituição principalmente por ser o IFF/Fiocruz, Centro de Referência em fibrose cística bem como por objetivar criar mecanismos de intervenção precoce e contribuir para melhora da qualidade de vida dos pacientes com fibrose cística bem como de seus familiares.

#### **Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Adequados

#### **Recomendações:**

- O TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO SOMENTE PODERÁ SER UTILIZADO APÓS SER CARIMBADO, DATADO E ASSINADO PELO CEPIFF.
- OBSERVAR AS RECOMENDAÇÕES DA RESOLUÇÃO 466/12.

Endereço: RUI BARBOSA, 716  
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020  
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO  
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



Continuação do Parecer: 1.431.706

- COMUNICAR AO CEPIFF O INÍCIO E ENCERRAMENTO DO PROJETO EM NOTIFICAÇÃO.
- É OBRIGATÓRIO APRESENTAR OS RELATÓRIOS SEMESTRAIS E FINAIS ATRAVÉS DA NOTIFICAÇÃO NA PLATAFORMA BRASIL.

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Projeto aprovado

**Considerações Finais a critério do CEP:**

**Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:**

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_642175.pdf	06/02/2016 14:48:35		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALepartirde12versao2.docx	06/02/2016 14:47:34	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALeate12versao2.docx	06/02/2016 14:46:54	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEverao2.docx	06/02/2016 14:46:08	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALepartirde12.docx	18/12/2015 20:47:07	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALeate12.docx	18/12/2015 20:45:51	Nelbe Nesi Santana	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.docx	18/12/2015 20:44:03	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_Mestrado_Final.docx	18/12/2015 20:42:13	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Folha de Rosto	FolhadeRostoAssinada.pdf	16/12/2015 15:04:41	Nelbe Nesi Santana	Aceito

Endereço: RUI BARBOSA, 716  
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020  
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO  
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



Continuação do Parecer: 1.431.706

Outros	Cartadeautorizacaopneumo.JPG	16/12/2015 15:02:24	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	RegistrodoProjeto.JPG	16/12/2015 15:00:53	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	cartadeAutorizacaodaProvadeFuncao.jpg	10/12/2015 21:52:12	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	cartadeAutorizacaodaNutricao.jpg	10/12/2015 21:51:22	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	cartadeAutorizacaodaFisioterapia.jpg	10/12/2015 21:50:04	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	CCEB2015.docx	08/12/2015 23:17:36	Nelbe Nesi Santana	Aceito
Outros	Ficha_de_protocolo_da_pesquisa.docx	08/12/2015 23:13:59	Nelbe Nesi Santana	Aceito

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

RIO DE JANEIRO, 01 de Março de 2016

Assinado por:  
maria elisabeth lopes moreira  
(Coordenador)

Endereço: RUI BARBOSA, 716  
Bairro: FLAMENGO CEP: 22.250-020  
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO  
Telefone: (21)2554-1730 Fax: (21)2552-8491 E-mail: cepiff@iff.fiocruz.br