



UNIVERSIDADE DO SUL DE SANTA CATARINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
BRUNA BECKER DA SILVA

**INFLUÊNCIA DO ESTADO NUTRICIONAL NO AGRAVAMENTO DO QUADRO
CLÍNICO, EXPECTATIVA E QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES
PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA**

Tubarão

2022

BRUNA BECKER DA SILVA

**INFLUÊNCIA DO ESTADO NUTRICIONAL NO AGRAVAMENTO DO QUADRO
CLÍNICO, EXPECTATIVA E QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES
PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA**

LINHA DE PESQUISA: INVESTIGAÇÃO DE AGRAVOS CRÔNICOS À SAÚDE

Tese de Doutorado apresentada ao
Programa de Pós-Graduação em Ciências
da Saúde para obtenção do título de
Doutora em Ciências da Saúde.

Orientadora: Profa. Betine Pinto Moehleck Iser, Dra.

Tubarão

2022

S58 Silva, Bruna Becker da, 1991 -
Influência do estado nutricional no agravamento do quadro clínico,
expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com fibrose
cística / Bruna Becker da Silva. – 2022.
185 f. : il. color.; 30 cm

Tese (Doutorado) – Universidade do Sul de Santa Catarina, Pós-
graduação em Ciências da Saúde.
Orientação: Prof^a. Dr^a. Betine Pinto Moehlecke Iser

1. Fibrose cística em crianças. 2. Crianças - Doenças - Aspectos
nutricionais. 3. Qualidade de vida. 4. Pediatria. I. Iser, Betine Pinto
Moehlecke. II. Universidade do Sul de Santa Catarina. III. Título.

CDD (21. ed.) 616.37

Ficha catalográfica elaborada por Carolini da Rocha CRB 14/1215



PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE - DOUTORADO

Título da Tese

Influência do estado nutricional no agravamento do quadro clínico, expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com fibrose cística

BRUNA BECKER DA SILVA
AUTOR

Aprovada pela Banca Avaliadora de Defesa da Tese em 25 de fevereiro de 2022.

Doutora Betine Pinto Moehlecke Iser (Orientador)

Doutor Luiz Roberto Agea Cutolo (Avaliador externo - UFSC) – presente por videoconferência

Doutora Rosemeri Maurici da Silva (Avaliador externo - UFSC) – presente por videoconferência

Doutora Clarissa Martinelli Comim (Avaliador interno – PPGCS) – presente por videoconferência

Doutora Gislaíne Tezza Rezin (Avaliador interno - PPGCS) – presente por videoconferência

Professor Doutor Jefferson Luiz Traebert
COORDENADOR DO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE - UNISUL

- Unisul - Universidade do Sul de Santa Catarina, Sede, Reitoria - Av. José Acácio Moreira, 787, Bairro Dehon - 88704-900, Tubarão, SC - Fone 48 3621.3000
- Unisul Região Sul
 - Campus Tubarão - Avenida José Acácio Moreira, 787, Bairro Dehon, Caixa Postal 370 - 88704-900, Tubarão, SC - Fone 48 3621.3000
 - Campus Araranguá - Rodovia Governador Jorge Lacerda, 3201, Bairro Urussanguinha - 88905-355, Araranguá, SC - Fone 0800 970 7000 - 48 3521-3000
 - Campus Braço do Norte - Rodovia SC 370, 1023, Rio Bonito - 88750-000, Braço do Norte, SC - Fone 0800 970 7000 - 48 3621-3925
 - Campus Içara - Rua Linha Três Ribeirões, Loteamento Centenário, 250, Bairro Liri - 88820-000, Içara, SC - Fone 0800 970 7000 - 48 3621-3460
- Unisul Região Grande Florianópolis
 - Campus Pedra Branca - Avenida Pedra Branca, 25, Cidade Universitária Pedra Branca, 88137-270, Palhoça, SC - Fone 48 3279.1000
 - Campus Florianópolis - Rua DIB Mussi, 366, Centro - 88015-110, Florianópolis, SC - Fone 48 3279.1000
 - Rua Trajano, 219, Centro - 88010-010, Florianópolis, SC - Fone 48 3279.1000
- Campus Unisul Digital - Av. Pedra Branca, 25 - Cidade Universitária Pedra Branca - 88137-900, Palhoça, SC - Fone 48 3279.1200

AGRADECIMENTOS

Gostaria de agradecer primeiramente aos meus pais, pelo incentivo, apoio, paciência, por nunca me deixarem desistir dos meus sonhos e serem meu porto seguro, meu muito obrigada!

A minha orientadora Dr^a Betine Pinto Moehleck Iser, por ter aceitado assumir minha tese que já estava em andamento. Sou muito grata pela confiança que você teve de abraçar essa tese, ter me orientado, me auxiliado, mesmo a distância devido a pandemia, você sempre esteve presente. Meu muito obrigada por todos os seus ensinamentos!

A Dr^a Aline Daiane Schlindwein, pois sem ela essa tese não teria surgido, pois quando lhe apresentei meu projeto de pesquisa você me apoiou e disse que me orientaria durante o doutorado, entretanto, por percursos da vida estivemos juntas nessa caminhada por dois anos, mas sou grata por tudo que você me ensinou. Meu muito obrigada!

Ao Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), à toda equipe de professores e secretariado, pela oportunidade de estudar em um programa altamente conceituado. Meu muito obrigada!

A Fundação de Amparo à Pesquisa e Inovação do Estado de Santa Catarina (FAPESC) por viabilizar a realização desta tese por meio da concessão da bolsa de doutorado. Meu muito obrigada!

Ao pneumologista pediátrico Norberto Ludwig Neto, por ter aceitado a realização dessa pesquisa no ambulatório interdisciplinar de Fibrose Cística no Hospital Infantil Joana de Gusmão. Meu muito obrigada!

À equipe médica: Luiz Roberto Agea Cutolo, Eduardo Piacentini Filho, Vinicius Rene Giombelli, José Eduardo Pereira Ferreira e Fernanda Nascimento, por terem me recebido com tanto carinho, me acolhido como se fosse membro da equipe e auxiliado no preenchimento de uma das fichas de avaliação da minha tese. Meu muito obrigada!

As enfermeiras Marta Winck e Sonia Palacios por me receberem com carinho, por se colocarem à minha disposição e semanalmente me fornecer a lista de pacientes do ambulatório. Meu muito obrigada!

À Hindryd Salm Loch, assistente social da Associação Catarinense de Assistência ao Mucoviscidótico (ACAM), pela receptividade e por ter me apresentando para as famílias, e por ter se tornado uma grande amiga. Meu muito obrigada!

As alunas de iniciação científica, Monica Ribeiro de Moraes e Eleuza Paulina Juliatto (in memoriam), por toda ajuda no decorrer da minha pesquisa. Meu muito obrigada!

Um agradecimento muito especial, as famílias e as crianças e adolescentes que, compreendendo a importância deste estudo, aceitaram contribuir para a sua realização, sem vocês nada seria possível! Obrigada por terem me recebido com muito carinho e pela convivência fantástica ao longo desse período. Meu muito obrigada!

“Agradeço a todas as dificuldades que enfrentei; não fosse por elas, eu não teria saído do lugar. As facilidades nos impedem de caminhar, mesmo as críticas nos auxiliam muito.” (Chico Xavier)

RESUMO

Introdução: A nutrição tem um papel essencial na sobrevida e qualidade de vida (QV) dos pacientes com fibrose cística (FC).

Objetivo: Avaliar a influência do estado nutricional no agravamento do quadro clínico, expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com FC atendidos em ambulatório de Santa Catarina.

Métodos: Estudo de coorte prospectivo. Foram avaliados dados sociodemográficos, ao nascimento, clínicos, antropométricos, ingestão alimentar, escore de Shwachman-Kulczycki, função pulmonar e qualidade de vida (QV) por meio dos questionários *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) e *Pediatric Quality of Life Inventory* (PedsQL). Os pacientes foram classificados por meio do percentil 50º, de acordo com a curva de crescimento da Organização Mundial da Saúde.

Resultados: Foram avaliados 102 pacientes e completaram um ano de acompanhamento 88 pacientes. Os pacientes com *Staphylococcus aureus* e depleção de tecido muscular apresentaram menor risco de ter agravamento do quadro clínico. Aqueles com hospitalização no último ano e depleção de tecido muscular apresentaram menor risco de ter exacerbação pulmonar e com diagnóstico tardio apresentaram maior risco de ter exacerbação pulmonar e déficit nutricional. Em relação a QV, em um ano, as crianças de 2 a 4 anos e de 5 anos apresentaram melhora no domínio emocional; entre 6 a 11 anos melhora nos domínios vitalidade, imagem corporal, alimentação, tratamento e peso. Nos adolescentes de 14 anos houve melhora nas pontuações dos domínios vitalidade e saúde.

Conclusão: As crianças e adolescentes com diagnóstico tardio tiveram maior risco de ter exacerbação pulmonar e de ter déficit nutricional. As crianças e adolescentes apresentaram escores de QVRS relativamente altos, tanto no início quanto após o acompanhamento de 1 ano.

Descritores: Fibrose cística. Estado Nutricional. Qualidade de Vida. Pediatria.

ABSTRACT

Introduction: Nutrition plays an essential role in the survival and quality of life (QoL) of patients with cystic fibrosis (CF).

Objective: To evaluate the influence of nutritional status on the worsening of the clinical condition, expectation and quality of life in pediatric patients with CF treated at an outpatient clinic in Santa Catarina.

Methods: Prospective cohort study. Sociodemographic, birth, clinical, anthropometric, food intake, Shwachman-Kulczycki score, pulmonary function, and quality of life (QoL) were evaluated using the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) and Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) questionnaires. Patients were classified using the 50th percentile, according to the World Health Organization growth curve.

Results: 102 patients were evaluated, and 88 patients completed one year of follow-up. Patients with *Staphylococcus aureus* and muscle tissue depletion had a lower risk of worsening their clinical condition. Those with hospitalization in the last year and muscle tissue depletion had a lower risk of having a pulmonary exacerbation and late diagnosis had a higher risk of having a pulmonary exacerbation and nutritional deficit. Regarding QoL, in one year, children aged 2 to 4 years and 5 years old showed improvement in the emotional domain; between 6 and 11 years old improves in vitality, body image, food, treatment, and weight domains. In the 14-year-old adolescents, there was an improvement in the scores in the vitality and health domains.

Conclusion: Children and adolescents late diagnosis had a higher risk of having pulmonary exacerbation and nutritional deficit. HRQoL scores were relatively high both at baseline and after 1-year follow-up.

Keywords: Cystic fibrosis. Nutritional status. Quality of life. Pediatrics.

LISTAS

Lista de abreviaturas

ACAM - Associação Catarinense de Assistência ao Mucoviscidítico

ATP - Adenosina trifosfato

CB - Circunferência do braço

CFTR - *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*

CMB - Circunferência muscular do braço

CVF - Capacidade vital forçada

DHFC - Doença hepática relacionada à fibrose cística

ADN - Ácido desoxirribonucleico

DRFC - Diabetes relacionada à fibrose cística

DRGE - Doença do refluxo gastroesofágico

EUA - Estados Unidos da América

FC - Fibrose cística

FFC - Fundação da Fibrose Cística

HIJG - Hospital Infantil Joana de Gusmão

IMC - Índice de Massa Corpórea

IMC/I - IMC para Idade

IM - Íleo meconial

IPE - Insuficiência pancreática exócrina

IP - Insuficiência pancreática

IRT - Marcador sérico tripsina imunoreativa

mEq/l - Miliequivalente por litro

PCT - Prega cutânea tricipital

PedsQL - *Pediatric Quality of Life Inventory*

P/I - Peso para Idade

QFC - *Cystic Fibrosis Questionnaire*

QV - Qualidade de vida

QVRS - Qualidade de vida relacionada à saúde

SBID - Síndrome de supercrescimento bacteriano

SCBID - Supercrescimento bacteriano do intestino delgado

SC - Santa Catarina

SOID - Síndrome da obstrução intestinal distal
TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TALE - Termo de Assentimento Livre e Esclarecido
VEF₁ - Volume expiratório forçado no primeiro segundo

Lista de Quadros

Quadro 1 – Critérios de diagnóstico da Fibrose Cística (FC).....	17
Quadro 2 – Classes de mutação da proteína <i>cystic fibrosis transmembrane conductance regulador (CFTR)</i>	20
Quadro 3 – Informações obtidas a partir das entrevistas.....	46
Quadro 4 - Variáveis de estudo.....	54

Lista de Figuras

Figura 1 - Fluxograma de recrutamento e seguimento do estudo.....	43
---	----

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	13
1.1 REFERENCIAL TEÓRICO	15
1.1.1 Definição, epidemiologia e diagnóstico da fibrose cística	15
1.1.2. Gene CFTR e sua proteína.....	17
1.1.2.1 Mutações no gene CFTR.....	18
1.1.3 Fisiopatologia	21
1.1.4 Manifestações Clínicas	22
1.1.4.1 Sistema respiratório.....	22
1.1.4.2 Sistema gastrointestinal	23
1.1.4.3 Glândulas sudoríparas	28
1.1.4.4 Aparelho genital	28
1.1.5 Tratamento	29
1.1.6 Estado nutricional e dietoterapia.....	30
1.1.7 Mortalidade nos pacientes com FC	35
1.1.8 Qualidade de vida dos pacientes com FC.....	37
2. OBJETIVOS.....	41
2.1 OBJETIVO GERAL	41
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	41
3. MÉTODOS	42
3.1 TIPO DE ESTUDO	42
3.2 POPULAÇÃO, LOCAL, TEMPO E AMOSTRA.....	42
3.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO.....	44
3.4 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO	44
3.5 COLETA DE DADOS	44
3.5.1 Entrevista.....	45
3.5.2 Dados da caderneta de saúde e prontuários	48
3.5.3 Avaliação antropométrica.....	48
3.5.4 Análise da composição corporal	50
3.5.5 Avaliação do inquérito alimentar	51
3.5.6 Avaliação da gravidade da doença.....	52
3.5.7 Avaliação da função pulmonar	52
3.5.8 Mortalidade	53

3.6 VARIÁVEIS DE ESTUDO.....	53
3.7 PROCESSAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS.....	59
3.8 ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA	60
4. ARTIGOS	61
5. CONSIDERAÇÕES FINAIS	63
REFERÊNCIAS.....	65
APÊNDICES	81
APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	81
APÊNDICE B - Termo de Assentimento Livre e Esclarecido.....	85
APÊNDICE C - Questionário Fibrose Cística	99
ANEXOS	106
ANEXO A - <i>Pediatric Quality of Life Inventory</i> (2 a 4 anos)	106
ANEXO B - <i>Pediatric Quality of Life Inventory</i> (5 a 7 anos)	108
ANEXO C - <i>Cystic Fibrosis Questionnaire</i> (6 - 13 anos relato dos pais)	110
ANEXO D - <i>Cystic Fibrosis Questionnaire</i> (12-13 anos)	115
ANEXO E - <i>Cystic Fibrosis Questionnaire</i> (≥ 14 anos).....	118
ANEXO F - Curvas de crescimento	123
ANEXO G - Percentis para Prega Cutânea Tricipital (mm)	125
ANEXO H - Percentis para circunferência do braço.....	126
ANEXO I - Percentis para circunferência muscular do braço	127
ANEXO J - Interpretação dos parâmetros do braço (mm)	128
ANEXO K - Ficha para avaliação do escore de Shwachman-Kulczycki	129
ANEXO L - Parecer de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UNISUL	130
ANEXO M - Parecer de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do HIJG	135
ANEXO N - Produção científica publicada durante o período de doutorado ...	144

1. INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença crônica, genética e autossômica recessiva¹ que afeta todos os grupos étnicos, principalmente os caucasianos e atinge igualmente homens e mulheres¹.

Estima-se que haja em torno de 70 mil pessoas no mundo com a doença¹. No Brasil a incidência média é 1:10000 nascidos vivos. Entretanto, apresenta diferenças regionais, com valores mais elevados nos estados da região sul². Em Santa Catarina (SC) no ano de 2021 havia mais de 250 pessoas registradas na Associação Catarinense de Assistência ao Mucoviscidótico (ACAM)³.

O diagnóstico de FC é suspeitado quando um paciente apresenta uma ou mais manifestações clínicas características como: dificuldade de crescimento, baixo ganho de peso, deficiência de vitaminas, desnutrição, esteatorreia, pneumonias e bronquites frequentes, tosse constante com muco, sibilância ou falta de ar, suor muito salgado devido a presença de cloreto na pele e história familiar da doença^{1,4}. Apresentando uma dessas características, o diagnóstico é confirmado pelo teste do suor, o qual é padrão áureo. A dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor ≥ 60 milimol por litro (mmol/l), em duas amostras, confirma o diagnóstico².

Os principais sistemas afetados são o respiratório e gastrointestinal. A disfunção pulmonar devido a obstrução das vias aéreas pelo muco resulta em inflamação e infecções crônicas levando a perda progressiva da função pulmonar^{1,5}. Esta mesma fisiopatologia no trato gastrointestinal se manifesta como insuficiência pancreática, devido ao muco evitar que o pâncreas libere enzimas digestivas que permitem ao corpo digerir alimentos e absorver nutrientes vitais¹. Outras manifestações intestinais são dismotilidade intestinal, supercrescimento bacteriano no intestino delgado, doença gastrointestinal funcional e obstrução intestinal^{6,7}.

A maioria das crianças com FC sofre consequências nutricionais devido a má absorção de macronutrientes e micronutrientes ao longo da vida. A má absorção crônica de gordura pode resultar em desnutrição, insuficiência de crescimento e de vitaminas lipossolúveis e deficiências de ácido graxo⁸. Portanto, as crianças devem seguir uma dieta hipercalórica e hiperlipídica, e quando necessário fazer uso de suplementos orais. Para aqueles com insuficiência pancreática, há a terapia de

reposição enzimática, de modo a manter a absorção intestinal adequada de carboidratos, gorduras e proteínas^{9,10}.

A terapia nutricional em pacientes com FC tem o objetivo de manter a velocidade de crescimento adequada durante a infância e o peso na vida adulta⁹. Os estudos mostram a melhora da função pulmonar e aumento da expectativa de vida nos pacientes com maior peso para idade e índice de massa corporal (IMC). As crianças menores de 2 anos devem manter o índice de peso para idade (P/I) > percentil 50 e para os maiores de 2 anos o índice de IMC para idade (IMC/I) > percentil 50^{9,11}.

Nas últimas duas décadas, a mensuração da qualidade de vida (QV) relacionada à saúde tem sido mais utilizada¹². Os relatos da QV devem sempre incluir domínios fundamentais, como condição da doença, sintomas físicos, psicológicos, emocionais, estado funcional e social^{12,13}. Existem dois tipos de instrumentos para a mensuração da QV: os instrumentos específicos e os genéricos. No caso da FC existe um questionário específico: *Cystic Fibrosis Questionnaire* (QFC)¹⁴.

No estudo realizado por Horck e colaboradores¹⁵, em 2017, os pacientes que apresentaram IMC < percentil 50, diminuição da função pulmonar e menor volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) tiveram piora do quadro clínico da FC e menor pontuação no questionário de QV nos domínios: físico, social, emocional, respiratório e tratamento, contudo são poucos estudos que avaliam o estado nutricional e a QV¹⁵.

Entretanto, existem alguns estudos que indicam que crianças com FC e que estejam no percentil ≥ 50 possuem uma melhor função pulmonar, menos complicações do trato gastrointestinal e uma melhor QV nos domínios respiratório, físico e relacionado a problemas nutricionais (imagem corporal e alimentar). Porém, os autores destes estudos sugerem novas pesquisas para validar essa medida de percentil na minimização das complicações da FC¹⁶⁻¹⁸.

Em virtude do exposto, é importante avaliar constantemente esses pacientes. Um estudo de delineamento longitudinal e prospectivo poderia contribuir para a avaliação da relação existente entre a presença dos fatores de risco e o desenvolvimento de patologias que colaboram para o agravamento da FC, assim como a diminuição da QV.

Portanto, realizar um estudo longitudinal torna possível observar esses pacientes por um determinado período de tempo e assim verificar mudanças no quadro clínico, na QV e identificar novos fatores de risco para o agravamento da FC. Visto a importância da realização deste tipo de estudo e em SC ainda não existir um estudo de acompanhamento para esse público, decidiu-se realizar uma coorte prospectiva para observar os possíveis efeitos da desnutrição e/ou baixo peso na FC e QV desses pacientes.

A questão norteadora da presente pesquisa é: O estado nutricional influencia o agravamento do quadro clínico e a expectativa e qualidade de vida em crianças e adolescentes com FC atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) no município de Florianópolis - Santa Catarina?

1.1 REFERENCIAL TEÓRICO

1.1.1 Definição, epidemiologia e diagnóstico da fibrose cística

A FC é uma doença genética letal, crônica e autossômica recessiva, mais comum nas populações caucasianas¹. Causada por mutações no gene localizado no braço longo do cromossomo 7 que possui função de codificar o ácido ribonucleico mensageiro (RNAm), transcrevendo a proteína transmembrana reguladora de transporte iônico, a *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), responsável por regular o fluxo de íons cloreto através da membrana epitelial¹.

Essa mutação leva à deficiência ou ausência de proteínas CFTR funcionais na membrana apical de células epiteliais em sistemas de múltiplos corpos, incluindo os sistemas respiratório e gastrointestinal, causando acúmulo de secreções mucosas e viscosas nos pulmões, pâncreas, fígado, ductos sudoríparos e aparelho reprodutor^{1,5,19,20}. A proteína é essencial para o transporte de íons através da membrana celular e está envolvida na regulação do fluxo de cloro, sódio e água nos canais de cloreto^{19,20}.

Existem 70 mil pessoas no mundo com FC¹. Sua incidência é bem descrita na Europa, em média 1:2000 e 1:3000 nascimentos. Entretanto, essa incidência pode variar entre diferentes países ou regiões, por exemplo: 1:4000-10000 latino-

americanos, menos frequente em negros 1:7056 na África do Sul e raro em asiáticos 1:350.000 no Japão²¹.

Segundo o último Registro Brasileiro de FC estão registrados 5.773 pacientes, destes 73,51% são menores de 18 anos²². No Brasil a incidência da doença é 1:10.000 nascidos vivos, entretanto, apresenta diferenças regionais e graus de miscigenação. A região Sul se assemelha com dados da população europeia sendo de 1:2500².

As regiões do país que apresentam maior incidência da doença são a Sudeste (2532) e Sul (1200) e a região com menor número de pacientes é a região Norte (207)²². Dos estados do Sul, o Rio Grande do Sul apresenta maior incidência com 1:1587, seguido de SC com 1:8700 e Paraná com 1:9520²³. No final do ano 2021 havia mais de 250 pessoas registradas na ACAM³.

Atualmente, a triagem neonatal no Brasil tem utilizado a dosagem do marcador sérico tripsina imunoreativa (IRT), incluída no teste do pezinho, que é obrigatório no país²⁴. A dosagem do IRT é um indicador indireto da FC, pois avalia a insuficiência pancreática. Quando ocorre uma obstrução dos canalículos pancreáticos, há um aumento dessa enzima no sangue de recém-nascidos com FC e pode se apresentar em concentração elevada nos pacientes com insuficiência pancreática²⁴.

Quando o resultado da triagem neonatal for positivo (> 70 ng/ml), deve-se realizar uma segunda dosagem do IRT após duas semanas. No caso de apresentar alteração novamente, essa criança deve ser encaminhada para um centro credenciado onde realizará o teste de suor ou teste genético para diagnóstico de FC²⁴⁻²⁶.

O diagnóstico de FC é realizado com base nas concentrações de sódio e cloro no suor dos pacientes, os quais se apresentam de duas a quatro vezes mais elevadas que a normalidade⁴. A dosagem quantitativa de cloreto de sódio no suor, obtida através do método iontoforese por pilocarpina, padronizado por Gibson e Cooke²⁷ (1959), é considerado padrão áureo no diagnóstico da FC.

O diagnóstico de FC geralmente é realizado quando a criança apresenta uma ou mais características clínicas ou triagem neonatal positiva ou história familiar positiva para FC⁴. Neste caso realiza-se o teste do suor para a confirmação ou exclusão da FC. Considera-se alterado quando há uma concentração elevada de cloreto (≥ 60 mmol/L), sendo necessário repetir o exame. A confirmação do

diagnóstico é feita após dois testes de sódio e cloro no suor alterados^{4,28}. O teste genético é realizado após a confirmação do diagnóstico, este possui suma importância por conta do estabelecimento de tratamento específico, pois existem medicamentos que atuam em mutações específicas (corretores e potencializadores de proteína CFTR)².

Devido aos portadores de FC necessitarem de tratamento imediato, o diagnóstico deve ser feito rapidamente, portanto, a *Cystic Fibrosis Foundation*⁴ recomendou critérios de diagnóstico de FC, que estão apresentados no Quadro 1.

Quadro 1 - Critérios de diagnóstico da fibrose cística (FC).

1 - Infecções pulmonares crônicas e/ou
2 - Manifestações gastrointestinais e/ou
3 - História familiar de FC e
4 - Suor com concentração de $\text{Cl}^- \geq 60 \text{ mmol/L}$ e/ou
5 - Duas mutações causadoras de FC em heterozigoto composto ou homozigoto

Cl^- : cloreto. **Fonte:** Adaptado de Farrel et al, 2017⁴.

1.1.2. Gene CFTR e sua proteína

A FC ocorre por causa de mutações no gene CFTR localizado no braço longo do cromossomo 7, no locus q31. O seu comprimento é de 250 kilobases, dividido em 27 éxons e representa cerca de 5% do ácido desoxirribonucleico genômico¹⁹. A proteína CFTR consiste em 1480 aminoácidos distribuídos por uma determinada ordem em cinco segmentos básicos de polipeptídios (dois intramembranosos, dois nucleotídeos de ligação e um regulador)²⁰.

A CFTR é um membro de uma grande família de proteínas de transporte de membrana, da família adenosina trifosfato (ATP) *binding cassette* (ABC), a qual é composta por 48 membros, em humanos subdivididos em sete subfamílias (ABCA - ABCG)²⁹. Grande parte das proteínas ABC funcionam como transportadores ativos dependentes de ATP, que acoplam a ligação e hidrólise de ATP ao transporte unidirecional de substratos através da membrana, entretanto, dentre as proteínas ABC humanas, o CFTR é o único que não possui a função de transporte ativo, o qual ele atua como um canal aniônico bloqueado por ATP regulado por fosforilação²⁹. Essa proteína funciona como um canal de cloro, pois mantém o

equilíbrio eletrolítico da célula, favorecendo o transporte de íons de cloro para o meio extracelular e a inibição da entrada de íons sódio para o meio intracelular³⁰. O CFTR está localizado na membrana apical das células epiteliais de diversos órgãos (intestino grosso, pâncreas, fígado, trato respiratório, tecidos reprodutivos, pele e glândulas sudoríparas)^{19,31}.

Quando o gene CFTR possui mutações, a proteína de mesmo nome não é funcional. Por causa desta disfunção a membrana apical torna-se impermeável ao cloro, dificultando sua saída, assim como a de água, causando o comprometimento da hidratação da superfície celular³⁰. Para manter a neutralidade elétrica, ocorre um fluxo compensatório de sódio para o interior das células, através dos canais de sódio do epitélio, acompanhado de perda de água da superfície da célula, ocasionando desidratação celular. O resultado é a formação de secreções espessas e viscosas nas células epiteliais de determinados órgãos^{30,32}.

Os efeitos da perda de função da proteína CFTR variam de acordo com os tecidos envolvidos. Por exemplo, nas glândulas sudoríparas, a ausência da CFTR faz com que o cloro e o sódio não sejam reabsorvidos primariamente devido à hipoatividade de input do canal de cloro. Consequentemente ocorre uma hipersecreção de cloro e sódio, fazendo com que esses dois íons encontrem-se em concentrações elevadas no suor, levando ao que é conhecido como "suor salgado" nesses pacientes^{30,31}. No pulmão e no pâncreas, a ausência da CFTR faz com que ocorra diminuição da secreção do cloro e o aumento da reabsorção de sódio e água, através dos canais de sódio, resultando na diminuição de líquido de superfície das vias aéreas, levando a desidratação das secreções respiratórios e o aumento de sua viscosidade^{32,33}. A alteração da viscosidade do muco, nesses dois órgãos, causa obstrução nos ductos, proporcionando um ambiente favorável para infecções^{30,34}.

1.1.2.1 Mutações no gene CFTR

Foram identificadas mais de 2100 mutações no gene CFTR, muitas das quais foram associadas ao desenvolvimento da doença³⁵. As mutações têm diferentes efeitos na fabricação da proteína CFTR, na sua função de processamento e estabilidade na membrana celular, por isso há diferentes consequências funcionais de acordo com as mutações^{36,37}. Essas mutações podem acontecer pela deleção de pares de bases, inserção ou deleção de uma base na sequência do ácido

desoxirribonucleico levando ao deslocamento do códon de leitura durante a tradução ou a formação de um códon de parada prematuro ou a substituição de um nucleotídeo⁴.

No mundo, há menos de 20 mutações no gene CFTR que apresentam uma frequência superior a 0,1% e estas frequências variam entre os países e grupos étnicos. A mutação F508del é a mutação no gene CFTR mais comum na população caucasiana. Dois terços dos indivíduos diagnosticados com FC, possuem essa mutação³⁸⁻⁴¹. Quase 50% dos indivíduos portadores da doença são homozigotos e possuem uma cópia de F508del e outros 40% são heterozigotos composto de uma mutação F508del e uma mutação não-p.F508 del⁴⁰.

No Brasil, a frequência da mutação F508del é de 51,9%, entretanto a frequência das mutações da FC, varia entre os estados no país²². No estudo realizado por Raskin et al²³ foram avaliados 3183 pacientes portadores de FC de cinco estados brasileiros, no estado de SC 48 pacientes tinham a mutação F508del e de todos os estado avaliados, o estado de Minas de Gerais apresentou o maior número de pacientes com a mutação F508del. Em outro estudo realizado em um hospital de referência no estado de SC, dos 54 pacientes avaliados, 37 eram portadores da mutação F508del, correspondendo a 68% dos pacientes⁴², em recente estudo realizado no mesmo hospital dos 169 pacientes avaliados 72,1% possuíam a mutação F508del⁴³. Em estudo similar, conduzido em Campinas - SP, a frequência da mutação foi de 56,3%³² e no estudo realizado no Rio Grande do Sul 71,4% dos pacientes tinham a mutação F508del⁴⁴.

As mutações do gene CFTR, foram organizadas em seis classes de acordo com a funcionalidade da proteína e gravidade da mutação em relação ao fenótipo do paciente (Quadro 2)⁵. As mutações pertencentes as classes I, II e III são consideradas graves e usualmente resultam em insuficiência pancreática, íleo meconial, maior gravidade da doença pulmonar, maior incidência de desnutrição e de doença hepática grave e mortalidade precoce^{36,38,45}. As classes IV, V e VI são consideradas moderadas e apresentam manifestações leves da doença, função pancreática normal e sobrevida mais longa^{36,38,45}. O potencial de uma mutação para produzir um quadro clínico mais ou menos grave depende de múltiplos fatores: tipo de mutação, mecanismo molecular no nível celular, posição no gene, local de expressão (fisiopatologia órgão-específico), e outros fatores intragênicos, como a presença de outras alterações de sequência dentro do mesmo gene (alelos

complexos) e a influência de outro alelo mutação, todavia, a progressão do quadro clínico está associada também aos fatores sociais e ambientais, acesso a serviços de saúde e aos moduladores³⁶.

Quadro 2 - Classes de mutação da proteína *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR).

Classe da mutação	Defeito na CFTR	Tipo de mutações	Exemplos de mutações
I	Nenhuma proteína CFTR funcional	Mutação sem sentido, <i>frameshift</i> ou em sítio de <i>splicing</i> .	Gly542X Trp1282X Arg553X 621+1G→T
II	Defeito de tráfico CFTR	Mutações de sentido trocado ou deleção de aminoácidos	Phe508del Asn1303Lys Ile507del Arg560Thr
III	Defeito na regulação do canal	Mutações de sentido trocado ou alteração de aminoácidos	Gly551Asp Gly178Arg Gly551Ser Ser549Asn
IV	Redução no canal de condutância	Mutações de sentido trocado ou alteração de aminoácidos	Arg117His Arg347Pro Arg117Cys Arg334Trp
V	Redução na síntese de CFTR	Mutações de sentido trocado ou em sítio de <i>splicing</i>	3849+10kbC→T 2789+5G→A 3120+1G→A Alelo 5T
VI	Redução na estabilidade da CFTR	Mutações de sentido ou alterações de aminoácidos	4326delTC Gln1412X 4279insA

Fonte: Adaptado de Elborn JS, 2016³⁷.

1.1.3 Fisiopatologia

A FC é uma doença multissistêmica que leva a disfunções patológicas de órgãos que expressam o gene CFTR. Quando ocorre a perda da função ou ausência da proteína CFTR, estreita a permeabilidade da membrana celular ao cloreto, levando a dificuldades do transporte e a secreção deste íon. Por consequência, a concentração de cloretos na membrana apical das células epiteliais se eleva⁴⁶. As células epiteliais incluem o túbulo renal, as glândulas salivares, o trato gastrointestinal e o sistema respiratório. As quais se dispõem em camadas, separadas pelo compartimento luminal interno do externo, onde ocorre o processo de secreção, o qual envolve o transporte de sódio e de cloreto. As células do epitélio ciliado expressam os canais epiteliais de sódio (ENaC) e bomba de Na^+/K^+ trifosfatase (ATPase) para interceder a absorção transcelular do Na^+ . Estas mesmas células expressam os canais de cloreto na porção apical da CFTR⁴⁷.

Fisiologicamente, ocorre a reabsorção passiva de Na^+ e Cl^- a partir das glândulas exócrinas, diminuindo a perda de eletrólitos nas secreções. Entretanto, na FC, por causa da disfunção ou ausência da CFTR, ocorre um bloqueio da secreção do cloreto através da membrana apical das células epiteliais glandulares⁴⁷. Resultando no acúmulo intracelular, seguido do movimento passivo de sódio e água para esse compartimento, de modo a manter a eletro neutralidade, por consequência leva ao influxo de água, induzindo a desidratação da superfície celular. Como resultado, forma secreções espessas e viscosas, principal característica da FC, por isso a doença ficou conhecida como mucoviscidose: "doença do muco viscoso"^{1,48}.

Os níveis mais elevados da expressão do gene CFTR são encontrados nas vias aéreas (infecções pulmonares), no trato gastrointestinal (insuficiência pancreática), nas glândulas sudoríparas e salivares e no sistema geniturinário (infertilidade). Essas patologias são expressas de acordo com a sensibilidade do órgão ao déficit da proteína CFTR, caracterizando as principais manifestações clínicas da FC^{46,48,49}.

1.1.4 Manifestações Clínicas

Os principais sintomas ocorrem por causa da obstrução dos ductos glandulares dos órgãos acometidos pelas secreções espessas produzidas pela disfunção da CFTR e podem estar presentes desde o nascimento ou durante o período gestacional (obstrução intestinal fetal). Os sintomas mais frequentes são as manifestações pulmonares e os sinais mais comum são a tosse, sibilância e/ou taquipneia^{50,51}. As manifestações gastrointestinais mais comuns são a síndrome de obstrução intestinal distal, a insuficiência pancreática e a hepática, a pancreatite aguda, constipação, doença do refluxo gastroesofágico e a cirrose biliar⁷.

Outras manifestações clínicas são osteopenia⁵², osteoporose⁵³, doença óssea relacionada à FC⁵⁴, infertilidade no sexo masculino⁵⁵ e déficit de crescimento⁵⁶. As manifestações e a gravidade da doença, dependem do tipo de fenótipo da FC, dos fatores sociais e ambientais, acesso a serviços de saúde e aos moduladores⁵⁷. O paciente que apresenta pelo menos um alelo da CFTR parcialmente ativo, terá um resultado clínico melhor, em comparação aqueles que têm a CFTR não funcional^{57,58}. Os fatores ambientais que possuem influência sobre a progressão da doença são: fumo passivo⁵⁹, poluentes ambientais⁵⁹, clima⁶⁰, exposição a micro-organismos⁶⁰, acesso a cuidados especializados e adesão ao tratamento⁶¹.

1.1.4.1 Sistema respiratório

Os problemas respiratórios estão presentes em mais de 90% dos pacientes com FC, sendo a doença pulmonar crônica a principal causa de morbidade e mortalidade^{51,62}. A idade de início desses sintomas pode ser no período neonatal ou nos primeiros meses após o nascimento. Em alguns casos os sintomas podem aparecer em uma idade mais avançada, entre os 10 e 20 anos⁵¹. Os principais sintomas são: tosse crônica persistente, inicialmente seca e aos poucos aumenta a produção de escarro espesso e com pus; episódios de bronquiolite ou bronquite obstrutiva; broncopneumonia; sinusite purulenta e nasal com pólipos; sibilância; pneumonia de repetição; atelectasia; hiperinsuflação pulmonar e hipertensão pulmonar^{31,49-51}.

Devido à diminuição de líquido e aumento na produção de muco na superfície das vias aéreas ocorre a obstrução da passagem do ar pelos pulmões e o

comprometimento dos mecanismos locais de defesa, facilitando o desenvolvimento de infecção e inflamação⁶³. Nos pacientes com FC, a inflamação ocorre precocemente e induz à colonização e infecção das vias aéreas, consequentemente levando a diminuição da função pulmonar⁶⁴. Em muitos pacientes as infecções do trato respiratório costumam acontecer logo após o nascimento e são seguidas de intensa resposta inflamatória⁶⁴.

Os pacientes com FC são mais suscetíveis a infecções. As principais bactérias que estão presentes nas infecções são: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia* e *Achromobacter xylosoxidans*⁶³. Os primeiros agentes patogênicos a infectar e colonizar as vias aéreas destes pacientes são *Staphylococcus aureus* e *Haemophilus influenzae*. A bactéria *Pseudomonas aeruginosa* afeta aproximadamente 80% da população com FC, sendo o agente patogênico mais comum o qual está associado a uma deterioração clínica mais rápida^{46,65,66}.

Apesar das recorrentes infecções respiratórias por bactérias, estas não são os únicos agentes microbiológicos que ocasionam o desenvolvimento da doença pulmonar⁶⁵. A infecção viral também pode desencadear exacerbações pulmonares⁶⁷ e os pacientes com FC são mais predispostos a infecções por fungos (*Aspergillus fumigatus* e *Scedosporium apiospermium*)⁶⁵.

1.1.4.2 Sistema gastrointestinal

O CFTR é expresso ao longo do sistema gastrointestinal e devido à perda da função os sintomas podem aparecer desde a vida intrauterina ou logo após o nascimento⁶⁸. A insuficiência pancreática exócrina (IPE) é a manifestação clínica mais comum e afeta 87% dos pacientes com FC. Geralmente é caracterizada como insuficiência pancreática ou pancreático suficiente, por caracterização é baseada na função pancreática suficiente para crescer normalmente, digerir e absorver os alimentos e manter sua saúde, sem a utilização de enzimas pancreáticas, além disso estes pacientes possuem doença pulmonar mais leve e vida mais longa que os nascidos com insuficiência pancreática (IP)^{69,70}. Os principais sintomas da insuficiência são: fezes volumosas, gordurosas, com odor muito fétido, pálidas e

frouxas, as quais tendem a flutuar e tais alterações desencadeiam deficiências de vitaminas lipossolúveis, devido à má absorção⁶⁹.

A IPE em crianças e adultos com FC pode levar a complicações ao longo da vida relacionadas à desnutrição, ao crescimento deficiente e a mais admissões hospitalares em decorrência que leva ao aumento de infecções pulmonares e em consequência leva à diminuição da função pulmonar^{71,72}. Entretanto, o tratamento com terapia enzimática pancreática e uma boa nutrição ajudam a melhorar a saúde dos pulmões desses pacientes^{9,73}.

O pâncreas endócrino também é afetado na FC e quase 20% dos adolescentes e até 50% dos adultos desenvolvem diabetes relacionada à fibrose cística (DRFC)⁷⁴. No estudo de coorte realizado nos EUA com 3553 pacientes, destes 13% foram diagnosticados com DRFC e a média da idade do diagnóstico foi de 13 anos de idade e os pacientes que frequentavam clínicas com taxas de rastreamento mais baixas para diagnosticar a DRFC, apresentaram taxas mais acentuadas de declínio pulmonar dois anos antes do diagnóstico⁷⁵.

A IPE é um importante fator de risco para o desenvolvimento da DRFC. A DRFC está associada a diminuição da função pulmonar e do estado nutricional, levando a maior mortalidade quando comparado aos pacientes com FC sem DRFC^{76,77}. No estudo de coorte de Bogdani et al⁷⁸ realizado com crianças menores de 4 anos de idade com FC, os autores observaram que a deficiência precoce no número de células beta nessa população pode contribuir para o desenvolvimento de intolerância à glicose na população pediátrica com FC e para o DRFC futuramente. Outros fatores de risco para o desenvolvimento de DRFC são: pior função pulmonar, sexo feminino, história de aspergilose broncopulmonar alérgica, inserção de tubo de gastrostomia e doença hepática⁷⁹.

Estudos demonstram que pacientes com FC que possuem insuficiência pancreática têm um declínio acentuado na função pulmonar que são medidos pela capacidade vital forçada (CVF) e volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁)⁸⁰⁻⁸². Todavia no estudo de Terliesner et al⁸³ foi observado que a altura e o peso foram reduzidos em pacientes com FC com DRFC em comparação com aqueles sem DRFC. Posteriormente, houve um declínio significativo na altura ($p < 0,001$) e no peso ($p < 0,01$) em pacientes com DRFC e uma diferença crescente entre a altura e o peso de pacientes com FC com ou sem DRFC, além de que todos

os parâmetros de função pulmonar analisados mostraram um declínio acentuado em pacientes com DRFC começando 1 ano antes do diagnóstico de diabetes⁸³.

Outra manifestação importante em pacientes com FC, é a manifestação hepática⁸⁴. A proteína CFTR no fígado funciona na superfície apical de colangiócitos, o qual fornece impulso para a hidratação da bÍlis. Devido a função prejudicada ou ausência da CFTR, há um aumento de secreções espessas e posteriormente a obstrução dos ductos biliares⁸⁴. O acúmulo de sais biliares pode causar inflamação e lesão hepática e subsequente cirrose biliar focal que pode progredir para cirrose biliar multilobular e predispor a hipertensão portal e também desenvolver a doença hepática relacionada à fibrose cística (DHFC)^{84,85}. Os principais fatores de risco para o desenvolvimento da DHFC são: sexo masculino, história de íleo meconial, insuficiência pancreática e ter mutação CFTR F508del homozigoto⁸⁶⁻⁸⁹.

Outras manifestações clínicas relacionadas ao fígado que podem ocorrer são hepatomegalia, micro-vesícula biliar, colelitÍase, colangite esclerosante, esteatose hepática, cálculos biliares, cirrose biliar focal e multilobular, colestase neonatal e hipertensão portal⁹⁰. Os bebês podem apresentar icterícia prolongada (colestase) durante o período neonatal por causa do uso de nutrição parenteral, de íleo meconial e também pela obstrução dos ductos biliares e em alguns casos, pode desenvolver fibrose hepática⁹⁰. Nas crianças maiores a DHFC pode se manifestar como esteatose hepática com ou sem hepatite, cirrose biliar focar e multilobular e nos adolescentes pode progredir para doença hepática em estágio terminal⁹⁰.

A disfunção do gene CFTR no intestino compromete a secreção de cloro nos canais de cloreto para o lúmen intestinal⁸. Em pessoas sem FC além da secreção de cloro, ocorre a excreção de água, em consequência dessa deficiência as fezes tornam-se espessas, colaborando para a ocorrência de síndromes obstrutivas intestinais relacionadas à doença: obstrução intestinal distal, constipação e íleo meconial^{8,68,91}.

A síndrome da obstrução intestinal distal (SOID) é uma complicação específica da FC e seus sintomas são distensão abdominal, dor aguda, massa fecal na área ileocecal, cólica, vômitos e dilatação do intestino delgado, podendo ou não ter alteração no movimento intestinal, em alguns casos a flatulência e anorexia podem estar presentes^{92,93}. Outros fatores que contribuem para o desenvolvimento da SOID são a inflamação intestinal, dismotilidade intestinal e má absorção de gorduras, sendo que 90% dos pacientes com SOID apresentam IP⁹².

No estudo multicêntrico de Houwen et al⁹⁴ realizado com pacientes com FC, as crianças apresentaram um risco 6,2 maior de desenvolver SOID e um fator que contribuiu para isso foi a insuficiência pancreática, apesar de que aqueles com suficiência pancreática também estarem em risco⁹⁴. Na pesquisa de Lavie et al⁹⁵ 7,4% dos adolescentes e adultos com FC foram diagnosticados com SOID, estes pacientes apresentaram maior incidência de íleo meconial no passado (65,4% vs 0%, $p < 0,02$), colonização por *Aspergillus spp.* (34,6% vs 3,2%, $p < 0,02$) e hospitalizações por exacerbações pulmonares (8,6 vs 6,2 média de internações, $p < 0,02$) do que os pacientes que não apresentaram SOID⁹⁵.

No estudo longitudinal de Munck et al⁹¹ 7,64% das crianças e 7,80% dos adultos foram diagnosticados com SOID, estes pacientes apresentaram mais comorbidades associadas à FC, tais quais, IPE (92% vs. 84%, $p = 0,03$), DHFC (22% vs. 12%, $p = 0,004$), DRFC (49% vs. 25%, $p = 0,0003$), *Pseudomonas aeruginosa* (68% vs. 52%, $p = 0,01$), íleo meconial (40% vs. 18%, $p = 0,0001$) e as crianças que apresentaram íleo meconial tiveram uma taxa maior de cirurgia para SOID ((15% vs. 2%, $p = 0,02$). Observou-se constipação (39% vs. 11%, $p = 0,03$), baixa adesão do paciente em tomar as enzimas pancreáticas (25% vs. 3%, $p = 0,02$), sexo feminino foi associado a SOID recorrente (75% vs. 52%, $p = 0,04$), baixa ingestão de fibras e água foram frequentemente observadas nesses pacientes⁹¹.

Os pacientes com SOID são repetidamente afetados por constipação, esta é uma das manifestações gastrointestinais mais frequentes e atinge quase metade dos pacientes pediátricos com FC⁶⁸. A constipação também está associada a IP e a má absorção de gordura e os principais sintomas são dor abdominal frequente e/ou contínua. Em exames de ultrassom há ausência de dilatação do intestino delgado, presença de fezes no cólon com melena, diminuição do apetite e flatulência^{96,97}. O tratamento utilizado é o uso de laxantes osmóticos, pois a utilização de fibras pode levar ao aumento das fezes e agravar o quadro de constipação⁹⁷.

Uma das primeiras manifestações clínicas em crianças com FC é a presença de íleo meconial (IM) e ocorre entre 10% a 20% dos pacientes. Pode-se apresentar de duas formas distintas, simples ou complexo⁹⁸. O IM simples ocorre quando o mecônio visceral obstrui o íleo terminal e o intestino delgado torna-se dilatado devido a presença de mecônio, gás e fluído e o IM complexo ocorre em 40% dos pacientes que apresentam sintomas como perfuração intestinal, peritonite, volvo intestinal, necrose isquêmica e atresia intestinal^{98,99}.

O IM está mais associado às classes de mutações do CFTR do tipo I e III. A chance de desenvolver essa complicação é 13 vezes maior para as crianças com mutação do tipo homozigóticas (F508del, G542X, W1282X, R553X e G551D). Entretanto os pacientes com a mutação F508del apresentam 16,9% mais risco de ter a doença, quando comparados com as outras mutações. Essas apresentaram o risco de 12,5%, além disso, essa doença quando está presente nos recém-nascidos é um indicativo para FC^{99,100}.

No estudo de Tan et al¹⁰¹ observou-se que os pacientes com FC com IM tiveram o VEF₁% 7,0% menor em comparação com pacientes sem IM (estimativa de -0,070 SE [0,02], p = 0,003), escores Z de IMC significativamente mais baixos ao longo do tempo (estimativa de -0,25 SE [0,1], p = 0,02), eram mais propensos a receber suplementos alimentares orais (OR 2,8 [1,4-6,1], p = 0,003), uso de gastrostomia (OR 4,4 [1,1-24,6], p = 0,02), nutrição parenteral total (5,8% vs 0%, p = 0,002) e doença do refluxo gastroesofágico (OR 2,9 [1,1-8,5], p = 0,02). Em relação ao número médio de internações hospitalares por ano por doença respiratória relacionada à FC foi significativamente maior para pacientes com IM em comparação com pacientes sem IM, assim como o número total de dias de hospital por ano¹⁰¹.

Outra doença intestinal que pode ocorrer associada a FC é o supercrescimento bacteriano do intestino delgado (SCBID) ou síndrome de supercrescimento bacteriano (SBID), a qual ocorre quando há um desequilíbrio na microbiota intestinal, ou seja, quando a população bacteriana no intestino delgado encontra-se superior a 10⁵ organismos/mL e os principais sintomas que aparecem logo após as refeições são desconforto abdominal, inchaço e flatulência^{97,102,103}. Nos pacientes com FC e especialmente aqueles com IP, a SCBID leva ao desenvolvimento de inúmeras complicações tais quais: má absorção de nutrientes e vitaminas, anemia, inflamação da mucosa intestinal, aumento da formação de muco e esteatorréia^{68,97}.

Entre tantas manifestações gastrointestinais os pacientes com FC ainda podem ser acometidos pela doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) e seus principais sintomas são pirose, regurgitação e disfagia¹⁰⁴. A DRGE ocorre entre 30% a 85% dos pacientes tanto em crianças quanto em adultos. Os fatores que podem contribuir para o seu desenvolvimento são doença pulmonar, tosse frequente, falta de depuração esofágica do conteúdo digestivo e dismotilidade gástrica^{104,105}. A

associação dessa doença a FC, é que os pacientes sofrem aspiração do conteúdo gástrico e duodenal, por causa dos episódios de refluxo, como consequência ocorre a inflamação das vias aéreas ocasionando a diminuição do VEF₁ e declínio da função pulmonar^{104,105}.

1.1.4.3 Glândulas sudoríparas

No ano de 1953 Di Sant'Agnese e colaboradores¹⁰⁶ foram os primeiros a avaliar e demonstrar que as concentrações de cloro, sódio e potássio eram maiores em pacientes com FC. Esse estudo contribuiu para que Gibson e Cooke²⁷ em 1959 implementassem o teste de suor como padrão diagnóstico para a FC.

A glândula sudorípara écrina tem por função regular a temperatura de todo o corpo por meio da produção de suor em resposta a um ambiente quente, exercício ou situações emocionais¹⁰⁷. O suor consiste principalmente de água e sal, principalmente NaCl, mas é hipotônico em relação ao interstício. Existem vários distúrbios das glândulas sudoríparas, a maioria envolvendo defeitos na produção de eletrólitos e fluidos. Estes incluem FC, onde a falta de CFTR funcional impede a absorção normal de NaCl e leva à perda excessiva de sal¹⁰⁷.

Os pacientes com FC, em geral, não apresentam obstruções e nem alterações morfológicas significativas nas glândulas sudoríparas. Contudo devido a disfunção da proteína CFTR eles apresentam anormalidades na homeostase dos canais de cloreto de sódio, fazendo com que ocorra um acúmulo de sódio e cloreto no suor, esses íons têm sua reabsorção do lúmen ductal prejudicada e por consequência o suor sobre a superfície da pele apresenta um alto teor de sal, com concentrações maiores que 60 mmol/l^{45,107}.

Devido à alta concentração de cloreto de sódio na pele, os pacientes são conhecidos por terem o "beijo salgado". Mas devido à perda de eletrólitos pelo suor os pacientes podem apresentar desidratação hiponatrêmica, hiponatremia crônica, alcalose metabólica hipoclorêmica¹⁰⁷.

1.1.4.4 Aparelho genital

Cerca de 97% dos pacientes masculinos com FC tem infertilidade devido a disfunção da CFTR¹⁰⁸. Esta, causa uma obstrução precoce do trato genital

masculino, por consequência, leva a mudanças estruturais profundas no trato reprodutivo, causando a agenesia bilateral dos vasos deferentes, que leva a obstrução e consequente azoospermia obstrutiva¹⁰⁸.

A agenesia bilateral dos vasos deferentes não é a única causa de infertilidade nos homens com FC, pois o CFTR pode desempenhar um papel crítico na espermatogênese ocasionando anormalidades na maturação do espermatozoide, na motilidade e na diminuição da contagem de espermatozoides, por causa da anormalidade da CFTR nos túbulos seminíferos^{108,109}. Apesar de ser mais comum a infertilidade nos pacientes homens, algumas mulheres podem apresentar infertilidade devido ao muco cervical apresentar-se desidratado e viscoso¹¹⁰.

1.1.5 Tratamento

O tratamento disponível para os pacientes com FC é principalmente para tratar a sintomatologia. Os principais medicamentos utilizados são os mucolíticos, fluidificantes, broncodilatadores, antimicrobianos, anti-inflamatórios e antibióticos os quais têm a principal função de melhorar a função pulmonar e o tratamento de possíveis complicações^{2,111}. Atualmente existem medicamentos denominados de moduladores de CFTR que retificam os defeitos subjacentes de certas mutações de CFTR. Esses medicamentos moduladores têm a capacidade de aumentar ou mesmo restaurar a expressão funcional de mutações específicas causadoras de FC e foram classificados em cinco grupos principais, dependendo de seus efeitos sobre as mutações do CFTR: potencializadores, corretores, estabilizadores, agentes de leitura e amplificadores. Até o momento, quatro moduladores CFTR estão disponíveis para o tratamento de pacientes portadores de mutações específicas causadoras de FC¹¹².

O principal objetivo da terapia nutricional sobre o estado nutricional do paciente com FC, é manter a velocidade de crescimento adequada durante a infância e o peso ideal na vida adulta, para isso são utilizados suplementos nutricionais (suplemento hipercalórico e/ou vitaminas A, D, E e K e/ou zinco), além de cloreto de sódio^{9,113}. Estudos demonstram que o crescimento e peso adequados estão associados a melhora da função pulmonar, ou seja as crianças menores de 2 anos devem manter-se com o índice de P/I > percentil 50 e para as crianças maiores de 2 anos de idade, o índice de IMC/I > percentil 50^{9,10}. No caso de pacientes que

não estão ganhando peso também é importante adicionar polivitamínicos na dieta, assim como nos pacientes com insuficiência pancreática, fazer reposição enzimática para manter a absorção intestinal dos nutrientes adequada⁹.

As terapias utilizadas para o tratamento da doença pulmonar têm por objetivo manter a função pulmonar, reduzir exacerbações respiratórias e diminuir as infecções pulmonares crônicas^{69,113}. O tratamento da doença pulmonar consiste no uso de terapia antimicrobiana, fisioterapia, solução salina hipertônica, broncodilatadores, mucolíticos, fármacos moduladores CFTR^{111,113}. A utilização desses medicamentos que diminuem a obstrução das vias aéreas, por exemplo o uso de antibióticos, anti-inflamatórios, corticosteroides e as medicações utilizadas na nebulização, fazem com que o paciente aumente a expectoração de muco, levando a melhora na sobrevivência dos paciente^{69,113}. Os antibióticos são utilizados principalmente para tratar a primoinfecção e as exacerbações pulmonares, assim como controlar a população bacteriana dos pacientes colonizados, além disso é utilizado para combater os sinais e sintomas de infecção pulmonar^{69,113,114}.

1.1.6 Estado nutricional e dietoterapia

A Fundação da Fibrose Cística (FFC) é uma organização sem fins lucrativos nos Estados Unidos da América (EUA) criada para fornecer informações e diretrizes sobre a FC¹. A FFC recomenda que o estado nutricional dos pacientes com FC, seja monitorado como parte dos cuidados rotineiros e que crianças e adolescentes com a doença atinjam o status nutricional comparável com as crianças e adolescentes saudáveis, pois o estado nutricional adequado está relacionado a melhores desfechos clínicos na FC^{1,115,116}.

O estado nutricional pode ser avaliado por meio do peso, altura, prega cutânea tricipital, circunferência do braço e circunferência muscular do braço. No caso de crianças menores de 5 anos de idade, o parâmetro usado para avaliação é o percentil de P/I e nas crianças acima de 5 anos de idade é utilizado o percentil do IMC/I, avaliado por meio das curvas de crescimento recomendadas pela Organização Mundial da Saúde (OMS)^{9,10}.

A FFC recomenda a realização da avaliação antropométrica todos os meses durante o primeiro ano de vida e a cada três meses nos pacientes maiores de 12 meses, como parte da rotina de exames¹. Entretanto, para aqueles que precisam

atingir o estado nutricional adequado, a frequência das avaliações nutricionais deve ser a cada 2 semanas em crianças < 12 meses e a cada 6-8 semanas em crianças acima de 12 meses^{115,116}.

Deve-se realizar um plano alimentar individualizado para garantir o aporte energético adequado e manter o bom estado nutricional das crianças com FC⁹. Além disso, um aconselhamento nutricional para adaptar as necessidades de cada indivíduo e levando em conta a idade, função pancreática, estado clínico, preferências alimentares, crenças religiosas e populares e condição financeira familiar^{9,18}. Reforça-se que os portadores de FC devem ingerir de 110 a 200% a mais da ingestão calórica diária recomendada para crianças saudáveis e com pelo menos 35-40% da energia diária derivada da gordura, pois eles apresentam taxa metabólica basal mais alta do que as saudáveis^{9,18}.

No entanto, a adesão às recomendações dietéticas para FC parece subótima e onerosa para a maioria das crianças e adolescentes com FC, levando à desnutrição, crescimento inadequado, função pulmonar comprometida e aumento do risco de infecções respiratórias¹⁷. Os estudos demonstram que a maioria dos pacientes não atingem as recomendações da necessidade energética total, de proteínas e lipídios, sendo que a ingestão de carboidrato é acima da recomendação, esta advinda muitas vezes do consumo de suplementos nutricionais, visto que grande parte desses suplementos possuem alta densidade calórica e de carboidrato¹¹⁷⁻¹¹⁹. Quando a dieta oral e a ingestão de suplementos não atingem um estado nutricional adequado, a alimentação por sonda enteral é uma alternativa para fornecer nutrição adequada para o crescimento, manutenção do peso e da função pulmonar¹²⁰⁻¹²².

O aporte energético adequado garante o bom estado nutricional, o qual possui um papel importante sobre a progressão da doença pulmonar na FC e na sobrevida dos pacientes^{123,124}. No estudo de Hauschild et al¹²³ os pacientes com FC e desnutrição apresentaram redução da função pulmonar. Corroborando o estudo anterior, Del Ciampo et al¹²⁴ observaram que os adolescentes com FC que estavam com baixa estatura para idade tiveram níveis mais baixos de VEF₁ em relação àqueles com crescimento adequado.

Ashkenazi et al¹²⁵ observaram uma correlação positiva entre o IMC aos 10 anos e o VEF₁ aos 20 e 30 anos, o qual indicou que o maior IMC está associado a melhor função pulmonar 10 ou 20 anos depois, os autores também observaram que

o escore z de IMC inferior a - 0,75 aos 10 anos surgiu como fator de risco para transplante de pulmão (OR 3,42 $p = 0,023$)¹²⁵. Staufer et al¹²⁶ observaram que os pacientes desnutridos apresentaram valores de VEF₁% significativamente mais baixos (57% vs 77%; $p = 0,024$) e Capacidade Vital max % (62% vs 75%; $p = 0,022$) em comparação com pacientes com peso normal ou com sobrepeso.

Como consequência da desnutrição em pacientes com FC, estes acabam sofrendo agravamento do quadro clínico, como por exemplo, insuficiência pancreática associada à má absorção crônica, infecções recorrentes e fatores que contribuem para a desnutrição como o alto gasto energético associado à ingestão nutricional insuficiente¹⁷. A literatura demonstra que pacientes com FC que apresentam um bom estado nutricional têm crescimento adequado, menos dias de hospitalização, melhor função pulmonar e menos exacerbações pulmonares¹⁰.

No estudo de coorte prospectiva com duração de 36 meses realizado em um hospital de referência do sul do Brasil, os autores observaram que crianças e adolescentes que se encontravam no IMC < percentil 50 tiveram um risco 5 vezes maior de ter comprometimento da função pulmonar após esses 36 meses. Entretanto o estado nutricional não foi associado à morbidade, ao risco de hospitalização e infecção por *Pseudomonas aeruginosa*¹²³. Todavia Kilinc et al¹²⁷ observaram que os pacientes com menor peso para comprimento/altura ou escore z de IMC apresentaram maior frequência de infecção pulmonar (74,1% vs 34%, $p = 0,02$) e taxa de hospitalização (40,7% vs 12,3%, $p = 0,01$) em relação aos pacientes com maior peso para comprimento/altura ou escore z de IMC e os pacientes do grupo bem nutrido apresentaram escores de teste de função pulmonar significativamente mais altos do que os outros grupos.

Em um estudo transversal realizado com crianças, adolescentes e adultos na Grécia foram investigadas as características clínicas e genéticas de pacientes com desnutrição ou sobrepeso/obesidade com FC¹²⁸. Dos pacientes com sobrepeso/obesidade a maioria apresentou função pancreática, melhor função pulmonar, nenhum apresentou diabetes ou disfunção hepática e apenas um foi colonizado por *Pseudomonas aeruginosa* e 66,6% são portadores de outras mutações¹²⁸. Os pacientes com desnutrição ou peso adequado, apresentaram mais os sintomas relatados anteriormente e são portadores da mutação F508del¹²⁸. No entanto, os autores citam a importância de novas investigações relacionadas ao excesso de peso e quais riscos podem trazer a estes pacientes¹²⁸.

Em estudos recentes foi observado que pacientes com excesso de peso eram mais velhos, tinham genótipo CFTR leve, melhor VEF₁ e menos exacerbações pulmonares e insuficiência pancreática, todavia estes pacientes apresentaram pressão arterial sistólica elevada, resistência à insulina e níveis elevados colesterol total, triglicerídeos, LDL, o que pode contribuir para o pior prognóstico e sobrevida^{129,130}.

No estudo longitudinal realizado com pacientes internados em um hospital universitário de Posnânia, na Polônia os autores constaram que o menor IMC estava associado a gravidade do tipo de mutações no gene CFTR¹³¹. Os pacientes desnutridos tinham uma taxa de sobrevivência menor do que os pacientes eutróficos, sendo que a sobrevivência varia de acordo com o grau de desnutrição¹³¹. O menor IMC foi associado também ao desenvolvimento da doença pulmonar grave, ao tempo de sobrevivência e a exacerbação pulmonar em pacientes com FC¹³²⁻¹³⁴.

Em estudo realizado em Porto Alegre, os autores observaram que os pacientes que estavam em risco nutricional e desnutridos apresentaram menor escore de Shwachman-Kulczycki, menores níveis de elastase-1 fecal e valores de CVF e VEF₁ em % do previsto e estes apresentaram mais DRFC¹³⁵. A desnutrição foi associada com a idade (OR = 0,78; p = 0,013), a gravidade clínica (OR = 0,90; p = 0,015) e o comprometimento da função pulmonar (OR = 0,95; p = 0,046)¹³⁵. Todavia, no estudo realizado no Bahrain, os fatores de risco associados à desnutrição foram o baixo peso ao nascer e a presença de DRGE¹³⁶.

No estudo de coorte realizado com os dados do *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry* americano, os autores avaliaram a relação entre o estado nutricional no início da vida com o tempo e velocidade de crescimento, função pulmonar, complicações da FC e sobrevida¹³⁷. Yen et al¹³⁷ constataram que as crianças que tiveram maior peso aos 4 anos de idade estavam associados a maior estatura, melhor função pulmonar entre 6 a 18 anos de idade, além de terem menos exacerbações pulmonares agudas, passaram menos dias no hospital, tiveram menos diabetes associada a doença e melhor sobrevida aos 18 anos. Aqueles que possuem um melhor estado nutricional na infância apresentam melhor tempo e velocidade de crescimento durante a puberdade¹³⁷.

Os pacientes com FC fazem uso constante de antibióticos. O uso desse medicamento faz com que ocorra diminuição das bactérias benéficas (*bifidobactérias*), levando a alteração da microbiota. Além disso, sua permeabilidade

intestinal é aumentada, sugerindo a interrupção da função da barreira intestinal^{138,139}. Outro ponto chave é que a FC costuma levar ao desenvolvimento de doenças inflamatórias intestinais crônicas, por isso o uso de probióticos é recomendado para crianças com FC, pois ele restaura a microbiota intestinal, reduz a inflamação intestinal e as exacerbações pulmonares, portanto, diminui as internações hospitalares nesses pacientes^{138,139}.

Com o objetivo de prevenir a disbiose intestinal e a inflamação os pacientes com FC fazem uso de probióticos^{6,139}. Estes podem melhorar o estado nutricional destes pacientes, consequentemente melhorando seu quadro clínico e qualidade de vida¹⁴⁰. Bruzzese et al¹⁴¹ avaliaram os efeitos do uso *Lactobacillus Rhamnosus GG* durante 12 meses em crianças com FC e colonizadas por *Pseudomonas aeruginosa*. Os autores constataram que os pacientes que receberam suplementação de probiótico apresentaram diminuição da incidência de exacerbações pulmonares e internações hospitalares, além de aumento do peso corporal, em associação com a diminuição das concentrações de imunoglobulina do tipo G, sugerindo que os probióticos podem atrasar o comprometimento respiratório e a perda de peso¹⁴⁰. Campo et al¹⁴² avaliaram a utilização de *Lactobacillus reuteri* em crianças e adultos com FC durante doze meses, os pacientes apresentaram melhora significativa na saúde gastrointestinal, diminuição dos níveis de calprotectina e inflamação intestinal, além disso, apresentaram um bom estado nutricional, tendo um aumento significativo do peso corporal quanto do IMC.

Na FC os pacientes que possuem insuficiência pancreática exócrina e diminuição dos ácidos biliares por consequência tem má absorção de gordura¹⁴³. As vitaminas lipossolúveis para serem absorvidas é necessária a presença de lipídios, da bile e do sulco pancreático¹⁴³, portanto, a deficiência dessas vitaminas (A, D, E K)¹⁴⁴⁻¹⁴⁷ é comum nesses pacientes e alguns podem ainda apresentar deficiência do mineral selênio¹⁴⁸.

Cada vitamina lipossolúvel tem funções metabólicas específicas e essenciais à saúde. A vitamina A é essencial para a visão, integridade das células epiteliais e imunidade¹⁴⁴. A vitamina D é necessária para a função óssea e imunológica¹⁴⁵, a vitamina E previne a oxidação da membrana e mantém as funções neurológicas¹⁴⁶ e a vitamina K é essencial para a calcificação óssea, coagulação, metabolismo energético e a modulação da inflamação¹⁴⁷. O selênio possui papel importante no

metabolismo da enzima glutathione peroxidase que protege as células dos danos causados por peróxidos lipídicos e radicais livres¹⁴⁸.

Desse modo é importante a utilização de suplementos multivitamínicos, principalmente nos pacientes com insuficiência pancreática¹⁴⁹. Todavia, deve-se solicitar exames laboratoriais para confirmar se há deficiência, pois o excesso dessas vitaminas no organismo, pode causar prejuízos à saúde^{143,149}. Estudos tem demonstrado que níveis elevados de 25-hidroxivitamina D e suplementação de vitamina D em pacientes com FC ajuda a diminuir as exacerbações pulmonares, a manter a melhor função pulmonar e o efeito da inflamação no pulmão nos pacientes com FC¹⁵⁰⁻¹⁵².

1.1.7 Mortalidade nos pacientes com FC

Nas últimas décadas, a sobrevida dos pacientes com FC aumentou expressivamente, com mediana atual de 46 anos em países europeus e americanos⁵⁰. Todavia, a doença pulmonar continua representando a principal causa de morbidade e mortalidade, visto que é uma doença progressiva, a qual passa por exacerbações agudas intermitentes e leva ao declínio da função pulmonar¹⁵³. Os estudos tem demonstrado que o declínio do VEF₁ leva ao maior risco de hospitalização e morte em pacientes com doenças pulmonares obstrutivas crônicas¹⁵³⁻¹⁵⁵.

No estudo de Van Horck et al¹⁵⁶, os autores investigaram os fatores de risco para a progressão da doença pulmonar em crianças com FC. O uso de inibidores da bomba de prótons foi associado ao declínio anual do VEF₁ e ao aumento da taxa de exacerbação pulmonar futura, além disso o menor VEF₁ e exacerbações pulmonares no início do estudo e o uso profilático de antibióticos inalados foram relacionados a exacerbações pulmonares nos anos subsequentes¹⁵⁶. Todavia Er et al avaliaram os fatores associado ao desenvolvimento da doença pulmonar grave em pacientes adultos com FC. O menor IMC, idade avançada, presença de DRFC, escores radiológicos mais altos, uso de alfadornase, maior frequência de fisioterapia e maior taxa de hospitalização para terapia com antibióticos intravenosos estão associados a doença pulmonar grave¹⁵⁷.

Outros estudos associaram a infecção por *Pseudomonas aeruginosa* e a *Staphylococcus aureus* ao declínio do VEF₁^{158,159}. Svedberg et al¹⁵⁸ avaliaram os

fatores de risco para a progressão anual da doença pulmonar estrutural. Os autores concluíram que as infecções respiratórias intermitentes por *Pseudomonas aeruginosa* estão fortemente associadas à taxa anual de progressão da doença pulmonar estrutural¹⁵⁸. Junge et al¹⁵⁹ avaliaram os fatores associados à pior função pulmonar em pacientes com FC colonizados com *Staphylococcus aureus*. Os autores constataram que os fatores de risco para a piora da função pulmonar foram alta densidade bacteriana em culturas de garganta, exacerbações, níveis elevados de interleucina 6, presença de colônias variantes pequenas *Staphylococcus aureus* e coinfeção com *Stenotrophomonas maltophilia*¹⁵⁹.

Outro fator que está associado ao declínio da função pulmonar são as exacerbações pulmonares. Lubovich et al¹⁶⁰ investigaram os fatores de risco para o desenvolvimento das exacerbações pulmonares. A presença de mutação F508del, o menor estado nutricional, a colonização crônica por *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* e complexo de *Burkholderia cepacia* foram fatores de risco para exacerbação. Dos pacientes avaliados um quarto não conseguiu recuperar a função pulmonar¹⁶⁰.

Alguns estudos tem avaliado os fatores de risco para a mortalidade^{161,162}. A pesquisa realizada por McColley et al¹⁶¹ com 3880 crianças e adolescentes em Cleveland, EUA, avaliou os riscos de mortalidade antes dos 18 anos de idade em pacientes com FC. Os autores encontram múltiplos fatores de risco para mortalidade destes pacientes, os quais foram: ser do sexo feminino, ter baixo status socioeconômico, apresentar baixo peso para idade, ter cultura positiva para *Pseudomonas aeruginosa*, apresentar sintomas em mais de 2 visitas hospitalares de baqueteamento digital e crepitações pulmonares e ter < 60% do VEF₁¹⁶¹. No estudo de Siuba et al¹⁶², foram avaliados os fatores de risco para a mortalidade em pacientes com FC em uso de ventilação mecânica. Ser do sexo feminino, ter insuficiência renal aguda, desnutrição, uso de ventilação mecânica por mais de 96 horas foram associados com o aumento da mortalidade, sendo que o presente estudo a taxa de mortalidade foi de 44,5%¹⁶².

No estudo realizado no Brasil o qual avaliou as tendências de mortalidade em pacientes com FC, os autores identificaram 2854 mortes no período de 1999 a 2017, destas 51,4% em mulheres¹⁶³. As principais causas associadas nos casos que a FC foi identificada como causa básica da morte foram: 77% por causa das doenças do aparelho respiratório, 31% por doenças infecciosas, 15,2% por doenças do aparelho

circulatório, 15,1% por doenças endócrinas, nutricionais e metabólicas e 3,3% por intervenção cirúrgica por transplante¹⁶³.

1.1.8 Qualidade de vida dos pacientes com FC

Atualmente há vários questionários para avaliar a QV, entre eles questionários específicos e os genéricos. Entre os específicos há o *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) que avalia o bem-estar das crianças e adolescentes com a doença, este questionário já foi traduzido e validado para o português¹⁴.

QV relacionada à saúde é um conceito extremamente amplo e notadamente subjetivo, que envolve os efeitos que uma doença causa na vida dos pacientes quando se refere à relação doença-paciente ou à influência da doença no “sentir-se bem”. A OMS adotou um conceito que reflete a natureza subjetiva da avaliação: “a percepção do indivíduo acerca de sua posição na vida, de acordo com o contexto cultural e os sistemas de valores nos quais vive, e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”¹⁶⁴.

As doenças crônicas são as que mais afetam a QV do indivíduo, porque interferem, de forma permanente, em seu estilo de vida e limita sua capacidade produtiva e sua visão de mundo. A natureza progressiva da FC junto com a carga de tratamento tem o potencial de impactar na QV relacionada à saúde da pessoa (QVRS). A medição da QVRS permite saber sobre quais perspectivas os pacientes têm sobre sua saúde, portanto, contribui para a avaliação da eficácia global do tratamento e ajuda a ajustar a abordagem da equipe multidisciplinar para melhor atender os portadores de FC^{14,165}.

A literatura demonstra que pacientes com FC que apresentam menor VEF₁, mais exacerbações pulmonares e menor IMC, possuem uma pior QV^{12,166,167}. Habid et al¹⁶⁸ constataram que os fatores clínicos que estavam relacionados a pior QV foram: função pulmonar, pois o menor VEF₁ % estava significativamente associado com 11 dos 12 domínios do QFC: físico (coeficiente de correlação 0,27), saúde (coeficiente de correlação 0,34), respiratório (coeficiente de correlação 0,36) e tratamento (coeficiente de correlação 0,26)¹⁶⁸. Olveira et al¹⁶⁹ observaram que pacientes com FC que apresentam uma boa função pulmonar possuem melhor QVRS nos domínios respiratório e físico¹⁶⁹.

Exacerbações pulmonares foram associadas com escores significativamente baixos em todos os domínios do CFQ e a maior frequência de exacerbações foram associadas com pontuações mais baixas nos domínios físico, vitalidade, saúde e respiratório¹⁶⁸. Solem et al¹⁷⁰ avaliariam o impacto das exacerbações pulmonares e da função pulmonar na QV em adolescentes e adultos com FC. Os autores observaram que aqueles pacientes que necessitaram de hospitalização devido as exacerbações pulmonares, foram associados com baixo índice do QV EQ-5D e a média da pontuação da QV diminuiu significativamente a medida do comprometimento pulmonar¹⁷⁰.

No estudo de Cheney et al¹⁷¹, os autores observaram que as crianças com FC tiveram pior QV em relação as crianças sem FC. Além disso, os escores do VEF₁ correlacionaram-se positivamente com a QVRS no CFQ-R, nos seguintes domínios: respiratório ($p = 0,018$), físico ($<0,001$), emocional ($p = 0,007$) e escore total do PedsQL ($p = 0,021$) e no domínio físico ($p = 0,019$) domínios. As taxas de exacerbação pulmonar foram inversamente associadas aos domínios do CFQ-R: respiratório ($p = 0,004$), físico ($p = 0,022$) e total do PedsQL ($p = 0,009$) e domínio físico ($p = 0,009$)¹⁷¹.

Visando melhorar a QV em pacientes com FC, Sawicki et al¹⁷² realizaram um estudo com desfecho sobre o estado nutricional, o qual observou que o maior peso para idade esteve associado a uma imagem corporal favorável, a menos transtornos alimentares e melhor capacidade física¹⁷². No estudo de Horck et al¹⁵ os autores constataram que aqueles que se encontravam no IMC/I < percentil 50 apresentaram menor pontuação no questionário de QV nos domínios respiratório, tratamento, físico, social e emocional. Da mesma forma, Shoff et al¹⁶ constataram que as crianças com FC que se encontravam no IMC/I $\geq$ percentil 50 apresentaram melhor QV e melhor pontuação nos domínios físico, respiratório, imagem corporal e alimentação.

Em estudo realizado em um centro de referência no Brasil, foi observada correlação positiva entre IMC/I e o domínio imagem corporal, assim como quanto maior o valor do IMC/I observou-se maiores escores nos domínios respiratório e imagem corporal¹⁷³. Santana et al¹⁷⁴ observaram correlação entre o IMC/I e os domínios vitalidade, emocional e peso. Em estudo realizado com crianças com FC na idade pré-escolar, o estado nutricional foi positivamente associado ao domínio de alimentação do CFQ¹⁷¹. Em contrapartida, em estudo realizado com adolescentes e

adultos jovens o peso corporal foi associado positivamente com o domínio físico do CFQ¹⁷⁵.

Alguns estudos tem demonstrando que pacientes com FC que estão infectados por *Pseudomonas aeruginosa* possuem pior QV^{176,177}. Bodnar et al¹⁷⁶ demonstraram que pacientes com FC que estão hospitalizados e infectados por *Pseudomonas aeruginosa*, possuem escores significativamente piores nos domínios de imagem corporal, respiratório, alimentação e tratamento, em relação àqueles que não apresentavam nenhuma dessas duas características. Dados similares foram observados no estudo de Ashish et al¹⁷⁷, os quais os pacientes com FC infectados por *Pseudomonas aeruginosa* tiveram piores escores nos domínios: físico, respiratório, tratamento, vitalidade, saúde e emocional do que aqueles sem qualquer infecção¹⁷⁷. Entretanto ainda é um dado controverso na literatura, pois Sawicki et al¹⁷⁹ também compararam os domínios do QFC entre indivíduos com ou sem infecção e nenhuma associação significativa foi encontrada para quaisquer domínios do questionário¹⁷⁸.

Outros estudos demonstram que inúmeros fatores podem contribuir para a percepção da QV na FC, por exemplo: status socioeconômico, etnia, idade, gênero e gravidade da doença^{168,179,180}. Em estudo realizado no hospital pediátrico de referência do Espírito Santo, os autores observaram que os indivíduos de etnia branca apresentaram melhores escores do que os indivíduos de etnia negra ou parda no domínio imagem corporal do CFQ¹⁷³. No estudo de Quittner et al¹⁷⁹ os autores observaram que crianças e adolescentes com FC de origem hispânica tiveram escores piores no domínios de imagem corporal e alimentação do que crianças e adolescentes brancos com FC.

No estudo de revisão de Habid et al¹⁶⁸ sobre os fatores relacionados a pior QV em pacientes com FC, os autores constataram que a idade avançada está significativamente associada aos seguintes domínios: físico (coeficiente de correlação -0,52), emocional (coeficiente de correlação -0,23), respiratório (coeficiente de correlação -0,19), e saúde (coeficiente de correlação -0,22)¹⁶⁸. Quanto ao sexo, as meninas relataram escores significativamente mais altos no domínio de imagem corporal do que os meninos em três de quatro estudos, avaliados por Habid et al¹⁶⁸. Todavia, as meninas tiveram escores menores nos domínios emocional, social e respiratório, na maioria dos estudos investigados diferente dos meninos¹⁶⁸. No estudo de Tomaszek et al¹⁷⁵ as mulheres tiveram

pontuações menores nos domínios preocupações futuras, relacionamento e preocupações de carreira do que os homens.

No estudo de Gancz et al¹⁸¹ realizado em um centro de referência de São Paulo, os autores avaliaram a QV de pacientes jovens com FC e correlacionaram os resultados com os parâmetros clínicos. Os autores encontraram uma correlação entre o score de Shwachman-Kulczycki e os domínios: físico ($r = 0,39$, $p = 0,03$), saúde ($r = 0,41$, $p = 0,023$) e social ($r = 0,37$, $p = 0,041$), entretanto, não foram encontradas diferenças nas pontuações de acordo com o gênero¹⁸¹. Em outro estudo realizado em um centro de referência de Minas Gerais, os autores encontraram uma correlação entre o score de Shwachman-Kulczycki e os domínios: tratamento ($r = 0,563$, $p < 0,05$) e social ($r = 0,619$, $p < 0,05$)¹⁸².

Em virtude do exposto, novas pesquisas que avaliem o estado nutricional e sua relação com o quadro clínico em pacientes com FC são necessárias, principalmente para validar a medida de percentil > 50 sugerida na literatura para esse tipo de população^{16,18}. Apesar de haver poucos estudos pediátricos no Brasil que avaliaram a relação entre estado nutricional e QV, alguns dados sugerem que pacientes com FC e com baixo peso apresentem pior QV nos domínios respiratório e físico¹⁶.

Nesse contexto, é importante avaliar constantemente os pacientes com FC quanto à manutenção do estado nutricional a fim de compreender melhor a relação entre os parâmetros nutricionais e o quadro clínico e QV. Visando auxiliar na compreensão do processo da doença e em novas medidas de intervenção no tratamento, tanto clínica, quanto governamental, com intenção de atender às demandas específicas da população fibrocística do estado de SC e de modo a identificar possíveis fatores de risco para a população do estudo, optou-se por realizar uma coorte prospectiva, visto a carência de estudos desse porte na população alvo.

2. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar a influência do estado nutricional no agravamento do quadro clínico, expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com fibrose cística atendidos no HIJG no município de Florianópolis - SC.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- ✓ Descrever as características sociodemográficas, laboratoriais e clínicas da doença em crianças e adolescentes com FC atendidos no HIJG;
- ✓ Avaliar a relação entre estado nutricional e função pulmonar da população em estudo;
- ✓ Associar o estado nutricional e qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC atendidos no HIJG;
- ✓ Monitorar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com FC atendidos no referido Hospital ao longo de um ano;
- ✓ Verificar o estado nutricional e consumo alimentar e suas tendências longitudinais nas crianças e adolescentes com FC atendidas no serviço;
- ✓ Avaliar a relação entre o estado nutricional e complicações da FC e óbito;
- ✓ Associar o estado nutricional com a insuficiência pancreática e faixa etária de diagnóstico de FC;
- ✓ Analisar os fatores associados às alterações de função pulmonar e percentil de peso na idade por meio de medidas longitudinais.

3. MÉTODOS

3.1 TIPO DE ESTUDO

Trata-se de um estudo epidemiológico de coorte prospectiva.

3.2 POPULAÇÃO, LOCAL, TEMPO E AMOSTRA

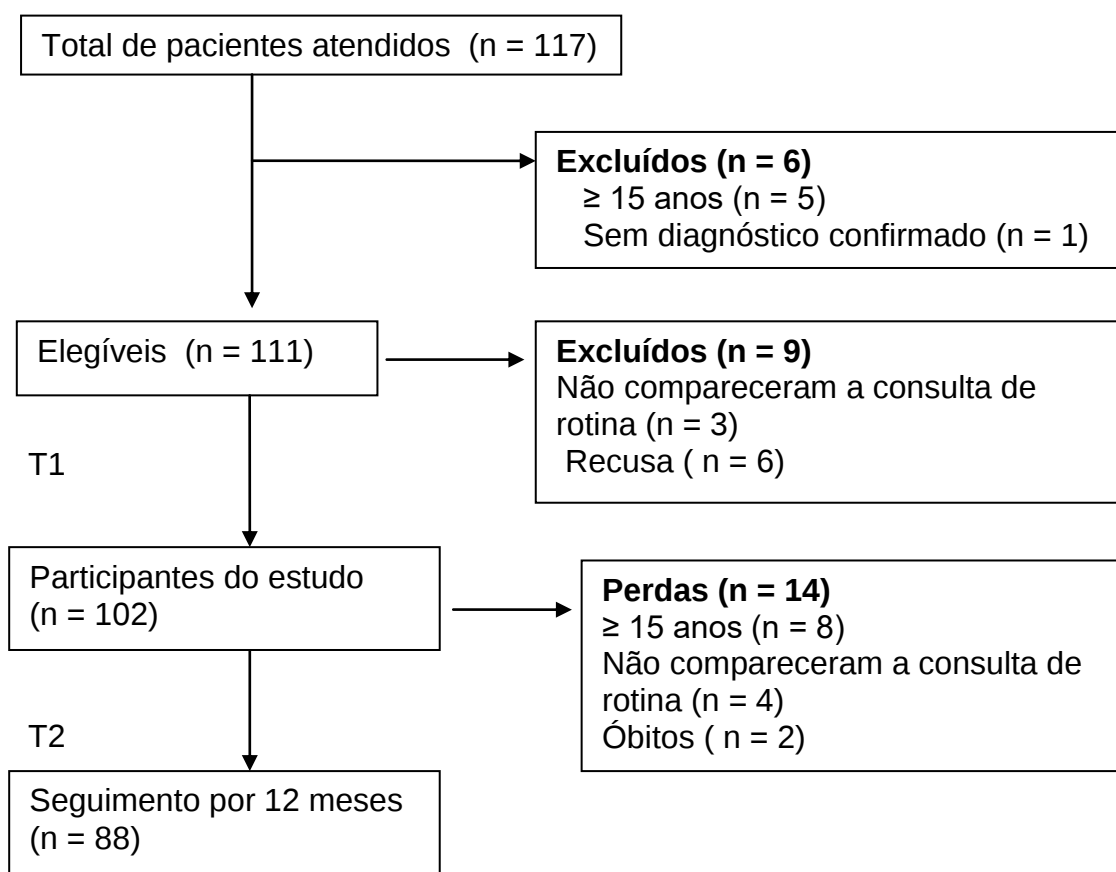
A população do estudo foi constituída por crianças e adolescentes entre 0 e 14 anos 11 meses e 29 dias, com diagnóstico clínico de FC atendidos no ambulatório do HIJG. O Hospital está localizado na capital do estado de SC, Florianópolis e foi escolhido por ser um Centro de Referência em FC, pois recebe pacientes de todo o estado de SC.

O período de recrutamento de pacientes para a linha de base, no qual foi realizada a coleta dos questionários, dados dos prontuários e dados antropométricos, iniciou em maio de 2019 e finalizou-se em março de 2020. Considerando acompanhamento de, no mínimo 12 meses, a segunda coleta, do período de seguimento, estendeu-se até maio de 2021, de acordo com a rotina de atendimento no serviço e devido a restrições impostas pela pandemia de COVID-19 nos meses de março e abril de 2020. O ambulatório de FC funciona toda sexta-feira do período das 8h às 12h: os pacientes de 0 até 12 meses possuem acompanhamento mensal, de 1 a 9 anos possuem atendimento a cada 3 meses, e dos 10 aos 14 anos o atendimento passa a ser a cada 4 meses. Durante duas sextas-feiras, o atendimento é para pacientes sem colonização bacteriana, uma para pacientes colonizados com *Staphylococcus aureus* e uma para pacientes colonizados com *Pseudomonas aeruginosa*, de acordo com a última cultura do escarro.

A amostra deste estudo foi definida pelo método não probabilístico por conveniência, pois todas as crianças e adolescentes em atendimento clínico no ambulatório de FC do HIJG, com diagnóstico de FC confirmado pelo teste de suor (cloreto do suor $> 60 \text{ mmol/l}$)⁴⁶ foram convidadas a participar do estudo. No ambulatório de FC do HIJG eram atendidas aproximadamente 117 crianças e

adolescentes de todo o estado, sendo que desses houve uma perda de 15 participantes (considerando os critérios de exclusão estabelecidos no item 3.4): seis recusas, um sem diagnóstico confirmado, cinco pacientes ≥ 15 anos e três pacientes não compareceram na consulta de rotina, resultando em um total de 102 pacientes na primeira etapa do estudo. Na segunda etapa do estudo dos 102 participantes, houve uma perda de 14 pacientes: oito pacientes completaram 15 anos, quatro não compareceram a consulta de rotina e dois evoluíram para óbito, assim o presente estudo resultou em 88 participantes (Figura 1).

Figura 1 Fluxograma da seleção da população do estudo, constituída de crianças e adolescentes com fibrose cística.



Legenda: T1 = Início do acompanhamento (maio de 2019); T2 = Após 1 ano, início da segunda coleta (maio de 2020).

3.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram incluídas crianças de 0 a 9 anos 11 meses e 29 dias e adolescentes de 10 a 14 anos 11 meses e 29 dias com diagnóstico de FC atendidos no ambulatório no HIJG e que assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

3.4 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Foram excluídas as crianças e adolescentes cujos pais e/ou responsáveis se recusaram a responder um dos questionários ou não permitiram a realização de alguma das aferições dos dados antropométricos, e aqueles que não tinham diagnóstico confirmado de FC. Os adolescentes na fase de transição de hospital que recém haviam completado 15 anos também foram excluídos da amostra. Foram definidas como perdas aqueles participantes que desistiram de participar do estudo em algum momento da pesquisa e foram consideradas como recusa a não assinatura de TCLE pelos pais e/ou responsáveis (Apêndice A) ou do Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE) pelas crianças e adolescentes a partir dos 3 anos (Apêndice B).

3.5 COLETA DE DADOS

Os dados foram coletados por meio de entrevistas, avaliação antropométrica, registros do prontuários e da caderneta de saúde, realizados no HIJG. O período de coleta foi de maio de 2019 a maio de 2021, entretanto cada participante foi entrevistado em dois momentos na pesquisa. O primeiro momento foi entre maio de 2019 a março de 2020, onde foram coletados dados antropométricos, dados oriundos da aplicação dos questionários e dados dos prontuários e caderneta de saúde. Posteriormente, realizou-se nova coleta de dados para reavaliação desses pacientes, os quais foram abordados de acordo com a ordem de participação no estudo, sendo iniciada a nova etapa da coleta no período entre maio de 2020 a maio de 2021. Os dados recoletados foram os antropométricos, do prontuário e referentes ao questionário de qualidade de vida. A coleta dos dados antropométricos levou em torno de 10 minutos e a entrevista em torno de 20 minutos.

3.5.1 Entrevista

As entrevistas foram realizadas todas as sextas-feiras no ambulatório de FC do HIJG das 7h00min às 12h00min antes ou depois da consulta de rotina dos pacientes. No primeiro momento os pais e/ou responsáveis foram convidados a participar da pesquisa e nesse momento foi explicado de modo simplificado o objetivo e quais os benefícios da pesquisa para a saúde da criança e do adolescente; aqueles que concordassem com a participação do estudo, deveriam devolver o TCLE assinado.

As crianças com idade entre 0 meses a 2 anos 11 meses e 29 dias não precisaram assinar o TALE. Sua anuência deu-se pela assinatura do TCLE pelos pais e/ou responsáveis. Para as crianças a partir de 3 anos até a alfabetização foi utilizado um TALE gravado, onde a pesquisadora fez as perguntas e o participante respondeu, dando seu aceite ou não. Para as crianças e adolescentes com idades compreendidas entre 6 anos a 14 anos 11 meses e 29 dias, foi elaborado um TALE sucinto, contendo informações básicas da pesquisa como objetivos, os procedimentos que foram realizados, os riscos e os benefícios, os desconfortos, a voluntariedade, a confidencialidade e o direito de recusa de participação. Após o entendimento de tudo o que foi explicado, a criança ou o adolescente que concordou com a pesquisa devolveu o termo assinado.

Aqueles pais e/ou responsáveis que concordaram em participar do estudo, foram levados para um consultório onde foram realizadas as entrevistas e a coleta dos dados antropométricos. Os pacientes até 11 anos participaram do estudo apenas na obtenção dos dados antropométricos, pois os dados obtidos através dos questionários foram respondidos pelos pais e/ou responsáveis. No consultório estava somente a pesquisadora e os pais e/ou responsáveis e a criança e/ou adolescente, para evitar possível constrangimento.

As entrevistas foram realizadas por meio de um questionário estruturado e separado por seções (Apêndice C). Este questionário, para todas as faixas etárias de avaliação, foi respondido somente pelos pais e/ou responsáveis da criança ou adolescente. Algumas seções foram preenchidas com os dados dos prontuários. As principais informações coletadas pelas seções do questionário e utilizadas neste estudo estão sucintamente apresentadas no quadro 3.

Quadro 3 - Informações obtidas a partir das entrevistas.

Seções	Informações coletadas
Condições relacionadas ao nascimento	- Dados da carteira de saúde da criança ou adolescente. - Uso de tabaco na gestação.
Condições socioeconômicas	- Escolaridade dos pais. - Renda familiar.
Avaliação antropométrica	- Peso, altura, IMC, CB e PCT.
Dados relacionados à fibrose cística	- Idade de diagnóstico. - Primeiros sintomas. - Familiar com FC. - Teste genético. - Função pulmonar. - Características clínicas (insuficiência pancreática, diabetes, íleo meconial, baquetamento digital). - Infecções pulmonares.
Exames laboratoriais	- Vitaminas E, D e A. - Minerais (Cálcio, Potássio, Fósforo e Cloro). - Albumina.
Inquérito alimentar	- Recordatório de 24 horas.

IMC: índice de massa corporal; CB: circunferência do braço; PCT: prega cutânea tricipital.

Após o preenchimento de algumas questões do questionário, os pais e/ou responsáveis de crianças a partir de 2 anos foram convidados a preencher o questionário de QV. Por não haver questionário específico para crianças de 0 a 1 ano, estas não foram avaliadas quanto à QV.

Para as crianças de 2 a 5 anos foi utilizado o questionário *Pediatric Quality of Life Inventory* (PedsQL) versão 4.0 já validada no Brasil por Varni et al¹⁸³. Portanto, quem respondeu esse questionário foram os pais e/ou responsáveis. O questionário conta com quatro versões, mas foram utilizadas neste estudo somente duas, a versão para as faixas etárias de 2 a 4 anos e de 5 a 7 anos; as duas versões são relato dos pais e o PedsQL abrange quatro domínios: físico, emocional, social e escolar¹⁸².

Para as crianças de 2 a 4 anos o questionário conta com 21 questões e quatro domínios: capacidade física (8 questões), aspecto emocional (5 questões), aspecto social (5 questões) e atividade escolar (3 questões) (Anexo A). O

questionário para 5 a 7 anos conta com 23 questões e quatro domínios: capacidade física (8 questões), aspecto emocional (5 questões), aspecto social (5 questões) e atividade escolar (5 questões) (Anexo B). Entretanto, esse questionário foi aplicado somente para crianças de até 5 anos, pois a partir dos 6 anos foi utilizado o questionário específico para FC¹⁸³.

O questionário foi respondido pelos pais e/ou responsáveis e a pesquisadora auxiliou nas possíveis dúvidas que surgiram. Seus escores variam de 0 a 100 pontos e quanto maior pontuação melhor a QVRS¹⁸³.

Para avaliar a QV das crianças a partir de 6 anos foi utilizado o questionário QFC, o qual foi traduzido e validado para a língua portuguesa por Rozov et al¹⁴. O questionário conta com quatro versões diferentes para a mensuração da QV dos indivíduos com FC, sendo que as versões apresentam perguntas específicas e gerais sobre os pacientes: idade, gênero, etnia e escolaridade e informações demográficas, desempenho físico, fatores psicológicos e sociais¹⁴.

O QFC abrange 8 a 12 domínios de QV de acordo com a faixa etária, três escalas de sintomas e um item relacionado à percepção da saúde. Os domínios são: físico, imagem corporal, digestivo, respiratório, emocional, social/escola, alimentação, tratamento, vitalidade, saúde, social e peso. Seus escores variam de 0 a 100 pontos e quanto maior a pontuação melhor a QV¹⁴. Os questionários para pais e/ou responsáveis e adolescentes de 12 a 14 anos foram preenchidos por eles próprios e as dúvidas foram esclarecidas pela pesquisadora que permaneceu junto durante o preenchimento. Para este estudo utilizou-se três versões: 6 a 13 anos para pais e/ou responsáveis (Anexo C), 12 a 13 anos - autorrelato dos adolescentes (Anexo D) e ≥ 14 anos (adolescentes) (Anexo E).

Na versão de 6 a 13 anos para pais e/ou responsáveis, são 44 questões e 11 domínios: físico, imagem corporal, emocional, escola, vitalidade, alimentação, tratamento, digestivo, respiratório, peso e saúde¹⁴. A versão do questionário para 12 a 13 anos - autorrelato dos adolescentes, conta com 35 questões e 8 domínios: físico, imagem corporal, emocional, alimentação, tratamento, digestivo, respiratório e social¹⁴. Para adolescentes ≥ 14 anos são 50 questões e 12 domínios: físico, imagem corporal, emocional, escola, vitalidade, alimentação, tratamento, digestivo, respiratório, peso, saúde e social¹⁴.

3.5.2 Dados da caderneta de saúde e prontuários

Solicitou-se a caderneta de saúde da criança e do adolescente para coletar os dados do nascimento: peso, comprimento e idade gestacional. Os dados do prontuário foram coletados após a assinatura do TCLE para preenchimento dos dados clínicos e exames laboratoriais, os quais são exames de rotina realizados pelo ambulatório e efetuados pelo laboratório prestador de serviços do HIJG.

3.5.3 Avaliação antropométrica

A avaliação antropométrica das crianças e dos adolescentes foi realizada em uma sala própria para a coleta dos dados antropométricos, sendo utilizada a sala de pesagem do ambulatório do HIJG.

Os pacientes menores de 2 anos foram pesados utilizando uma balança digital pediátrica calibrada da marca Filizola®, modelo e15-28 (Filizola Ltda, São Paulo, SP) que estava apoiada sobre uma superfície plana, lisa e firme. O paciente para ser pesado estava completamente despido e na presença da mãe ou do responsável, pois estes deveriam auxiliar na retirada da roupa da criança, assim como da fralda e no posicionamento da criança na balança¹⁸⁴.

Para os pacientes menores de 2 anos de idade o comprimento foi aferido com um infantômetro horizontal da marca Avanutri®, modelo INF_AZ (Avanutri Equipamentos de Avaliação Ltda, Três Rios, RJ), com campo de medição de 146 cm e com precisão de 1 mm em toda sua extensão. Retirou-se os sapatos da criança, assim como toucas, fivelas ou enfeites de cabelo que poderiam interferir na tomada da medida. A criança foi deitada em uma superfície horizontal bem no centro do infantômetro e com a ajuda da mãe e/ou responsável manteve-se a cabeça da criança apoiada firmemente contra a parte fixa do equipamento, com o pescoço reto e o queixo afastado do peito, no plano de Frankfurt¹⁸⁴. Os ombros estavam totalmente em contato com a superfície de apoio do infantômetro, com os braços estendidos ao longo do corpo, as nádegas e os calcanhares da criança estavam em pleno contato com a superfície que apoia o infantômetro. Por último o avaliador pressionou cuidadosamente os joelhos da criança para baixo fazendo com que eles ficassem estendidos, juntando os pés da criança, fazendo um ângulo reto com as pernas, levando a parte móvel do equipamento até as plantas dos pés da criança¹⁸⁴.

Os pacientes maiores de 2 anos foram pesados, utilizando uma balança digital calibrada da marca Welmy®, modelo W 200/100 A (Welmy, Santa Bárbara d'Oeste, SP), com capacidade de até 200 Kg, e precisão de até 50 g. A balança estava apoiada sobre uma superfície plana, firme e lisa. O paciente estava posicionado de costas para a balança, utilizando o mínimo de roupa possível (sendo retirado moletom, casaco, qualquer peça em excesso, deixando-o somente com roupas leves), descalço, ereto, com os pés juntos e os braços estendidos ao longo do corpo¹⁸⁴.

A altura dos pacientes maiores de 2 anos de idade foi medida utilizando um estadiômetro de parede da marca Tonelli®, modelo E120P (Tonelli - Equipamentos de Avaliação Ltda, Siderópolis, SC), com campo de medição de 40 cm a 220 cm e com precisão de 1 mm em toda extensão. O paciente foi posicionado no centro do equipamento, com a cabeça livre de adereços. Ele foi mantido em pé, ereto, com os braços estendidos ao longo do corpo, a cabeça erguida, olhando para um ponto fixo na altura dos olhos, com os calcanhares, ombros e nádegas em contato com o aparelho. Com os ossos internos dos calcanhares se tocando, assim como a parte interna de ambos os joelhos, os pés unidos mostrando um ângulo reto com as pernas. Foi abaixada a parte móvel do equipamento, fixando-a contra a cabeça da criança, com pressão suficiente para comprimir o cabelo, então foi realizada a leitura do equipamento¹⁸⁴.

Para o diagnóstico nutricional dos pacientes foram coletadas a Prega Cutânea Tricipital (PCT) e a Circunferência do Braço (CB). Para os pacientes a partir de 5 anos foi aferida a PCT, através do adipômetro da marca CESCORF® (Cescorf Equipamentos Esportivos Ltda, Porto Alegre, RS), com escala de 1 mm e amplitude de leitura de 75 mm. A PCT foi aferida no ponto médio entre o acrômio e o olecrano, medido lateralmente com a dobra vertical e paralela ao eixo axial do braço direito, sendo a medida tomada na superfície posterior do braço, sobre o músculo do tríceps. O braço ficou estendido e relaxado, assim como o ombro¹⁸⁵.

Nos pacientes a partir de 1 ano, foi aferida a CB através de uma fita métrica em cm da marca Seca® modelo 201 (Seca Brasil, Cotia, SP), com intervalo de medição de até 205 cm e graduação de 1 mm. O braço estava flexionado, formando um ângulo de 90° graus. Foi localizado o ponto médio entre o acrômio e o olecrano, solicitou-se para o paciente que ficasse com o braço estendido ao longo do corpo

com a palma da mão voltada para a coxa. Contornado o braço com a fita flexível no ponto marcado de forma ajustada evitando compressão de pele ou folga¹⁸⁵.

Dados de peso e altura serviram para o cálculo do IMC que seguiu a fórmula de acordo com o Ministério da Saúde¹³⁰: $IMC = \text{Peso (Kg)} / \text{Altura}^2 \text{ (cm)}$ ¹⁸⁴. A classificação do estado nutricional das crianças e adolescentes seguiu os critérios da *Cystic Fibrosis Foundation Pediatric Nutrition Consensus Report*¹⁸⁶, os quais foram classificados em < Percentil 50 ou ≥ Percentil 50 de acordo com o IMC/I, conforme os padrões da OMS, por meio da curva de crescimento adotada pelo Ministério da Saúde no ano de 2007 (Anexo F). Para isso utilizou-se o programa WHO Anthro® e WHO Anthro Plus® versão 3.2.2 da OMS¹⁸⁴. Para avaliar a perda de IMC/I percentil após um ano, utilizou-se os valores do IMC/I percentil em pontos (T2 - T1) e considerou-se que aqueles com valores negativos tiveram declínio do estado nutricional.

3.5.4 Análise da composição corporal

A análise de composição corporal foi realizada a partir das medidas PCT e CB para as crianças a partir de 5 anos. Para classificação da PCT foi utilizada a medida isolada comparada com o padrão de referência de Frisancho¹⁸⁷ (Anexo G), conforme o sexo e a idade¹⁸⁸. Para obter-se a classificação do estado nutricional foi preciso calcular a adequação da dobra cutânea tricipital de acordo com a fórmula a seguir:

$\text{Adequação da PCT (\%)} = \frac{\text{PCT obtida (mm)} \times 100}{\text{PCT percentil 50}}$
--

A classificação do estado nutricional segundo a adequação da PCT¹⁸⁸ foi baseada nos seguintes parâmetros:

PCT	Desnutrição			Eutrofia	Sobrepeso	Obesidade
	Grave	Moderada	Leve			
	< 70%	70 - 80 %	80 - 90 %	90 -110%	110 - 120 %	> 120%

A classificação da CB representa a soma das áreas constituídas pelos tecidos ósseo, muscular e gorduroso do braço. Para obter-se a classificação do estado

nutricional foi preciso calcular a adequação da circunferência do braço de acordo com a fórmula a seguir¹⁸⁸:

$$\text{Adequação da CB (\%)} = \frac{\text{CB obtida (cm)} \times 100}{\text{CB percentil 50}}$$

Após calcular essa medida, foi necessário calcular a circunferência muscular do braço (CMB). Este é um parâmetro utilizado para avaliar a reserva de tecido muscular. É obtida através dos valores da CB e PCT, através da fórmula¹⁸⁸:

$$\text{CMB (cm)} = \text{CB (cm)} - \pi \times \{\text{PCT (mm)} \div 10\}$$

O cálculo de adequação da CMB foi realizado através da fórmula a seguir¹⁸⁸:

$$\text{Adequação da CBM (\%)} = \frac{\text{CBM obtida (cm)} \times 100}{\text{CBM percentil 50}}$$

A classificação do estado nutricional segundo a adequação da CMB¹⁸⁷:

CB	Desnutrição			Eutrofia	Sobrepeso	Obesidade
	Grave	Moderada	Leve			
	< 70%	70 - 80 %	80 - 90 %			
	< 70%	70 - 80 %	80 - 90 %	90 -110%	110 - 120 %	> 120%

O resultado obtido da CB e CMB foram comparados também aos valores de referência do *National Health and Nutrition Examination Survey* (NHANES). Esse é demonstrado em tabela de percentis por Frisancho¹⁸⁷ (Anexo H e I), e sua interpretação é realizada com o auxílio da tabela de Lee e Nieman¹⁸⁹ (Anexo J). Para análise dessas medidas e do inquérito alimentar foi utilizado o programa AvaNutri Online®.

3.5.5 Avaliação do inquérito alimentar

A ingestão alimentar foi avaliada pelo recordatório de ingestão habitual (recordatório de 24 horas) realizado com os pais e/ou responsáveis e/ou com o auxílio do paciente durante a entrevista, com a quantificação dos alimentos em medidas caseiras. O cálculo da dieta foi avaliado pelo programa AvaNutri Online®,

no qual foi inserido o recordatório de 24 horas. Para avaliação da adequação da ingestão alimentar os resultados foram comparados com as recomendações do guia da *European Society for Clinical Nutrition and Metabolism* e para a ingestão calórica ideal, foi utilizada a necessidade média estimada para a população saudável, conforme sexo e idade, acrescidos de pelo menos 50%⁹.

3.5.6 Avaliação da gravidade da doença

Para avaliação e classificação da gravidade da doença foi utilizado o escore proposto por Shwachman e Kulczycki¹⁹⁰. Este escore consiste em quatro critérios maiores de avaliação: atividade geral, nutrição, exame radiológico e avaliação física. Cada critério varia de 5 a 25 pontos e quanto menor a pontuação, mais grave se encontra o paciente. Para a classificação geral do paciente são somados os pontos de cada categoria: > 86 pontos - excelente, ≥ 71 a ≤ 85 pontos - bom, ≥ 70 a ≤ 56 pontos - leve, ≥ 41 a ≤ 55 - moderado e < 40 pontos - grave. Esta avaliação foi realizada pelo médico da equipe interdisciplinar durante o momento da consulta para os pacientes que estavam participando do estudo (ANEXO K). Para avaliar se houve melhora ou piora do quadro clínico após um ano de acompanhamento no serviço, utilizou-se a pontuação total do escore de Shwachman e Kulczycki em pontos (T2 - T1) e considerou-se aqueles que reduziram o escore com agravamento do quadro clínico.

3.5.7 Avaliação da função pulmonar

O dado da avaliação da função pulmonar foi coletado através do prontuário médico, o qual durante a consulta de rotina é atualizado com os dados da espirometria realizada nos pacientes a partir de 5 anos. Para mensuração da função pulmonar foram utilizados os parâmetros do VEF₁, CVF, VEF₁/CVF, FEF_{25-75%} em percentual do previsto. Aqueles com valores inferiores a 80% do VEF₁ foram considerados com comprometimento da função pulmonar¹⁹¹.

3.5.8 Mortalidade

Foi verificado o número de óbitos em relação ao total de participantes acompanhados no estudo, sendo produzida a medida de letalidade, calculada pela fórmula $\text{número de óbitos/número casos acompanhados} \times 100$, a qual foi expressa em %. Esta pode ser avaliada, no período de acompanhamento do estudo (até 12 meses), na população até os 14 anos, visto que com essa idade encerra-se o atendimento no hospital em estudo e os pacientes são transferidos para outro centro de referência em FC.

3.6 VARIÁVEIS DE ESTUDO

As variáveis, suas classificações, natureza e propostas de utilização, estão listadas no Quadro 4 a seguir:

Quadro 4 - Variáveis de estudo.

(continua)

Variável	Tipo	Natureza	Proposta de utilização
Qualidade de Vida - CFQ e PedsQL	Dependente	Quantitativa contínua	Escala de 0 a 100 pontos Ponto de corte: > 40 pontos
Letalidade	Dependente	Qualitativa nominal dicotômica	Óbito Sim Não
Gravidade da Doença – Escore de Shwachman e Kulczycki	Dependente	Quantitativa ordinal	> 86 pontos - excelente ≥ 71 a ≤ 85 pontos - bom ≥ 70 a ≤ 56 pontos - leve ≥ 41 a ≤ 55 - moderado < 40 pontos - grave.
Desnutrição/Baixo peso para idade	Independente	Quantitativa contínua de razão	Percentil < 50
Comprimento	Independente	Quantitativa contínua de razão	Cm
Peso	Independente	Quantitativa contínua de razão	Kg
Altura	Independente	Quantitativa contínua de razão	M
IMC	Independente	Quantitativa contínua de razão	kg/m ²
Circunferência do braço	Independente	Quantitativa contínua de razão	Cm
Prega cutânea tricipital	Independente	Quantitativa contínua de razão	Mm
Indicador demográfico: sexo da criança	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão A01) Masculino Feminino
Indicador demográfico: etnia da criança	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão A02) Branco Preto Pardo
Condições relacionadas ao nascimento - peso ao nascer	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão A03) g

Quadro 4 - Variáveis de estudo.

(continuação)

Variável	Tipo	Natureza	Proposta de utilização
Condições relacionadas ao nascimento - comprimento ao nascer	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão A04) cm
Condições relacionadas ao nascimento - idade gestacional quando a criança nasceu	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão A05) Semanas
Condições relacionadas ao nascimento - mãe fumou durante a gestação	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão A06) Sim Não Não Sabe
Condições relacionadas ao nascimento - mãe fumou após a gestação	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão A07) Sim Não Não Sabe
Condições relacionadas ao nascimento - alguém fuma dentro de casa	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão A08) Sim Não Não Sabe
Indicador de condição socioeconômica: escolaridade do pai quando a criança nasceu	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão B01) Anos
Indicador de condição socioeconômica: escolaridade atual do pai	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão B02) Anos
Indicador de condição socioeconômica: escolaridade da mãe quando a criança nasceu	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão B03) Anos
	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão B04) Anos

Quadro 4 - Variáveis de estudo.

(continuação)

Variável	Tipo	Natureza	Proposta de utilização
Indicador de condição socioeconômica: escolaridade atual da mãe	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão B04) Anos
Indicador de condição socioeconômica: valor da renda familiar	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão B05) Reais
Idade do diagnóstico de Fibrose Cística	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão D01) Meses
Idade do início dos sintomas de Fibrose Cística	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão D02) Meses
Primeiros sintomas de Fibrose Cística	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão D03) 1-Sintomas respiratórios 2- Esteatorreia 3-Retardo de crescimento 4-Dificuldade ganho de peso 5-Desidratação 6-Doença hepato-biliar 7-Distensão abdominal 8-Distúrbios metabólico 9-Outros
Parentes com Fibrose Cística	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão D04) Irmão Primo Não sabe Não possui
Realizado estudo genético	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão D05) Sim Não Não Sabe

Quadro 4 - Variáveis de estudo.

(continuação)

Variável	Tipo	Natureza	Proposta de utilização
Tipo do Genótipo CFTR	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão D06) F508 Heterozigoto F508 Homozigoto Outro Não Sabe
Teste de função pulmonar	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão D07) %
Teste de função pulmonar – VEF1	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão D07) %
Teste de função pulmonar – CVF	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão D07) %
Teste de função pulmonar - VEF1/CVF	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão D07) %
Teste de função pulmonar - VEF25-75%	Independente	Quantitativa contínua de razão	(Questão D07) %
Insuficiência pancreática	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D08) Sim Não
Uso de enzima pancreática	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D09) Sim Não
Diabetes relacionada à Fibrose Cística	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D10) Sim Não
Número de hospitalizações	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão D11) Veze
Infecções pulmonares	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D12) Sim Não
Uso de antibióticos por infecções pulmonares	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D13) Sim Não
Tipo de bactéria diagnosticada	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D14) Nome da bactéria
Número de exacerbações pulmonares no último ano	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão D15) Veze

Quadro 4 - Variáveis de estudo.

(conclusão)

Variável	Tipo	Natureza	Proposta de utilização
Síndrome da obstrução intestinal distal	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D16) Sim Não
Íleo meconial	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D17) Sim Não
Doença do refluxo gastroesofágico	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D18) Sim Não
Qual tipo de alimentação	Independente	Qualitativa nominal policotômica	(Questão D19) Oral Oral + Gastrostomia
Uso de suplemento nutricional	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	(Questão D20) Sim Não
Vitamina D	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão E05) g/ml
Vitamina E	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão E06) mg/dL
Vitamina A	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão E07) µg/dL
Cálcio	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão E09) mg/dL
Fósforo	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão E10) mg/dL
Potássio	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão E12) mEq/L
Albumina	Independente	Quantitativa discreta de razão	(Questão E15) d/dL
Inquérito Alimentar Recordatório 24 horas	Independente	Quantitativa discreta de razão	Seção F %

3.7 PROCESSAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS

Foi elaborado um banco de dados em planilha do programa *Excel* da Microsoft®, posteriormente exportados para o programa IBM SPSS *Statistics*® versão 18.0 e 21.0 (SPSS Inc., Chicago, EUA), para realização da análise estatística. Os resultados foram sumarizados como números absolutos e percentuais para variáveis nominais, média e desvio padrão e valor mínimo e máximo para variáveis numéricas. Foi realizado o teste de normalidade da distribuição das variáveis contínuas. As comparações entre os grupos foram feitas utilizando o teste do qui-quadrado ou Exato de Fisher (variáveis qualitativas). Nos casos em que se observou pelo menos uma frequência esperada menor do que cinco utilizou-se o teste de proporções para comparação entre os grupos (razão de verossimilhança). Para análise de variáveis contínuas foi utilizado o Teste t de Student ou U de Mann-Whitney (variáveis quantitativas), de acordo com a normalidade de dados e, para mais de duas categorias, utilizou-se análise de variância (ANOVA) com post hoc de Tukey.

Para avaliar a correlação entre os dados do CFQ e PedsQL com as variáveis nutricionais foi utilizado a correlação de Pearson. Considerou-se correlação muito fraca quando o coeficiente de correlação (r) foi menor que 0,19; fraca quando o r variou entre 0,20 e 0,39; moderada com o r entre 0,40 e 0,69; forte quando o r variou entre 0,7 e 0,89; e muito forte com o r entre 0,9 e 1,00¹⁹². Para avaliar as mudanças nas pontuações CFQ e PedsQL ao longo do tempo foram comparadas as medianas, por meio do teste de Wilcoxon (não paramétrico).

Foi realizada uma análise multivariada utilizando o modelo de regressão de Cox para observar a independência das associações em relação aos desfechos agravamento do quadro clínico, exacerbação pulmonar e perda de percentil, considerando as variáveis com valor de $p < 0,05$. Os resultados foram expressos em Hazard Ratio (HR) com IC 95% e considerados estatisticamente significativos o valor de $p < 0,05$. Os dados do IMC foram analisados no programa Anthro® e Anthro Plus® da OMS e os dados de CB, CMB, PCT e o inquérito alimentar foram analisados no programa Avanutri online®.

3.8 ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA

O projeto foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UNISUL (ANEXO L) sob CAAE 00189418.6.0000.5369 e pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do HIJG (ANEXO M) sob CAAE 00189418.6.3001.5361, estando de acordo com a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde¹⁹³.

O presente estudo poderia apresentar risco aos participantes da pesquisa como possível constrangimento em responder algumas perguntas dos questionários, entretanto para minimizar esse risco o participante e seus responsáveis foram levados a uma sala particular para responderem aos questionários, onde estavam somente a pesquisadora e a criança e/ou adolescente e seus pais ou responsável. A pesquisadora estava na sala para retirar qualquer possível dúvida dos questionários, estes eram auto aplicáveis e isso também minimizou o risco de constrangimento. O participante ainda pôde recusar-se a responder a pergunta ou retirar-se do estudo, caso não se sentisse mais à vontade para continuar. Foi considerado também o risco de quebra de sigilo, e, para minimizá-lo, somente os pesquisadores responsáveis tiveram acesso aos dados e ao seu manuseio.

Quanto aos benefícios, as crianças e adolescentes e seus familiares puderam contar com uma equipe multidisciplinar do HIJG mais preparada para a realidade vivida no dia a dia dessas famílias. Além disso, os participantes do estudo contribuíram com a pesquisa científica referente à FC, pois esta buscou entender o papel do estado nutricional sobre o quadro clínico, expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com FC.

O TCLE e o TALE foram aplicados em duas vias, uma permanecendo com o pesquisador e a outra com o participante. Não houve conflitos de interesse entre os pesquisadores e os sujeitos da pesquisa.

4. ARTIGOS

O artigo intitulado "Nutritional status and clinical outcomes in a cohort of pediatric patients with cystic fibrosis" foi submetido para a revista Journal of Cystic Fibrosis, de acordo com suas diretrizes e está em revisão.

Bruna Becker da Silva, Aline Daiane Schlindwein, Betine Pinto Moehleck Iser.

Abstract:

Background: Nutrition is one of the critical aspects of the management of patients with cystic fibrosis (CF). Therefore, the aim of this study was to evaluate the influence of nutritional status on the clinical picture and life expectancy of pediatric patients with CF.

Methods: A prospective cohort study was carried out from May 2019 to May 2021, which evaluated sociodemographic, birth, clinical, anthropometric, food intake, Shwachman-Kulczycki score, and pulmonary function data. Patients were classified using the 50th percentile, according to the World Health Organization growth curve.

Results: 102 patients were evaluated in the first stage and 88 patients at the end of the study. Patients with *Staphylococcus aureus* and muscle tissue depletion had a lower risk of worsening their clinical condition (HR 0.04 (95% CI 0.01-0.65, $p = 0.024$); HR 0.53 (95% CI 0.33-0.85, $p = 0.009$), respectively). Those who had been hospitalized in the last year and had muscle tissue depletion had a lower risk of having a pulmonary exacerbation (HR 0.92 (95% CI 0.01-0.76, $p = 0.027$); (HR 0.58 (95% CI 0.37-0.91, $p = 0.017$). Those with late diagnosis had a higher risk of having pulmonary exacerbation (HR 1.06 (95%CI 1.01-1.10, $p = 0.017$) and nutritional deficit (HR 1.04 (95% CI, 1-1.08, $p=0.049$).

Conclusion: This study showed that children and adolescents who had a late diagnosis had a higher risk of having pulmonary exacerbation and nutritional deficit.

Keywords: Nutritional status; cystic fibrosis; child health; adolescent health.

O artigo intitulado "Longitudinal assessment of health-related quality of life in an observational cohort of children and adolescents with cystic fibrosis" foi submetido na revista *Pediatric Pulmonology*, conforme com suas diretrizes e está em revisão.

Bruna Becker da Silva, Aline Daiane Schlindwein, Betine Pinto Moehlecke Iser.

Abstract

Objective: The aim of this study was to evaluate changes in health-related quality of life (HRQoL) scores in children and adolescents with cystic fibrosis (CF) over a one-year period.

Method: Prospective cohort study that analyzed patients aged between 2 years and 14 years with CF. Sociodemographic data, nutritional status, Shwachman-Kulczycki score, pulmonary function, and quality of life were analyzed using the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) and Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) questionnaires.

Results: 76 children and adolescents with CF aged from two to 14 years were followed up in this study. On average, we found little change in health status indicators and CFQ-R and PedsQL domain scores over 1 year. The 2- to 4-year-olds and 5-year-olds showed significant improvement in the emotional domain score; between 6 and 11 years old improves in vitality, body image, eating disturbances, treatment burden, and weight domains. In adolescents aged 12-13 years, no significant change in CF HRQoL scores was documented over a 1-year period. In the 14-year-old adolescents, there was an improvement in the scores in the vitality and health perceptions domains.

Conclusion: Children and adolescents had relatively high HRQoL scores, both at baseline and after 1-year follow-up. However, significant changes were observed in children younger than 11 years of age and in adolescents aged 14 years.

Keywords: Quality of life, cystic fibrosis, pediatrics.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo se propôs a avaliar os parâmetros clínicos, nutricionais e de qualidade de vida de pacientes pediátricos com Fibrose Cística em tratamento em um centro de referência do Estado de Santa Catarina. As características dos pacientes estudados foi semelhante ao verificado em outros serviços de tratamento de FC. A respeito dos parâmetros clínicos que parecem sofrer mais alteração ao longo do tempo, verificou-se: baqueteamento digital, exacerbação pulmonar, hospitalização, e a presença das seguintes bactérias: *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Burkholderia cepacia*.

Quanto os parâmetros nutricionais, conforme o descrito na literatura a maioria dos participantes encontravam-se no < 50 percentil do IMC/I. Após um ano de acompanhamento, as principais mudanças verificadas foram quanto ao peso, altura, circunferência do braço, circunferência muscular do braço, prega cutânea tricipital, uso de suplemento nutricional e vitamina D. Em relação à ingestão alimentar, os pacientes tiveram um aumento significativo na necessidade estimada de energia, proteína, carboidrato, lipídeo, sódio e potássio.

Na avaliação da QV, os participantes apresentaram escores relativamente altos, tanto no início quanto após o acompanhamento de um ano. Todavia, os escores nos domínios emocional, vitalidade, imagem corporal, alimentação, tratamento, peso, saúde e pontuação total parecem sofrer influência ao longo do tempo.

Ainda, os presentes achados mostraram que o *Staphylococcus aureus* e depleção de tecido muscular não levou ao risco de ter agravamento do quadro clínico, assim como a hospitalização no último ano e a depleção de tecido muscular ao risco de ter exacerbação. No entanto, a idade de diagnóstico tardio levou ao maior risco de ter exacerbação pulmonar e de ter déficit nutricional, demonstrando a importância da investigação adequada e tratamento precoce.

Embora os avanços na pesquisa tenham aumentado significativamente o conhecimento sobre a FC e tenham resultado em um melhor prognóstico, com melhores resultados de sobrevida aos pacientes, alguns aspectos de avaliação nutricional poderiam ser aprimorados no centro de referência. Por exemplo, recomenda-se a avaliação do estado nutricional completa (IMC, CB, CMB e PCT),

pois as pregas cutâneas e a CMB, são os melhores preditores de depleção de tecido muscular e adiposo.

Enfatiza-se a importância de mais nutricionistas na equipe interdisciplinar, pois a alta demanda de pacientes no serviço, impossibilita dar atenção a todos os pacientes atendidos no ambulatório no dia da consulta, sendo priorizados os graves. Além disso, muitos pais possuem dúvidas e dificuldades, que nem sempre são sanadas, por não terem atendimento nutricional.

Sugere-se também a avaliação do recordatório de 24 horas, para ter uma estimativa do que a criança e/ou adolescente consome, quais os micronutrientes ingeridos, se atinge a recomendação do EER de 150%. Além disso, conhecer outros aspectos das famílias que podem influenciar na alimentação, como renda, ritmo e estilo de vida, preferências alimentares e tradições culinárias pode auxiliar na adequação de um plano alimentar a cada família de forma individualizada, visando a resultados mais satisfatórios.

O uso do questionário de QV é um método de baixo custo e de fácil aplicação, portanto, a avaliação da QVRS poderia ser implementada no serviço anualmente, pois forneceria informações importantes ao serviço de modo a auxiliar no planejamento do tratamento tanto clínico, nutricional, psicológico e fisioterapêutico.

Como importante devolutiva à sociedade, os resultados deste estudo serão apresentados à chefia do ambulatório de FC de forma a auxiliar na avaliação do serviço prestado e para contribuir para o melhor atendimento dos pacientes com FC, levando assim ao melhor estado nutricional, expectativa e qualidade de vida. Considerando a prevalência da doença, recomenda-se a realização de estudos multicêntricos com amostras maiores a fim de avaliar os riscos que podem estar envolvidos com a doença, gravidade e letalidade no país.

REFERÊNCIAS

1. Cystic Fibrosis Foundation [Internet]. [Acesso em 2020 nov 11]. Disponível em: <https://www.cff.org/What-is-CF/About-Cystic-Fibrosis/>
2. Althanazio RA, Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EFA, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. J Bras Pneumol. 2017; 43(3): 219-45.
3. ACAM. [Internet]. [Acesso em 2022 jan 10]. Disponível em: <http://www.acam.org.br/historia-da-acam/>
4. Farrel PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. J Pediatr. 2017; 181: S4-S15.
5. Elborn JS. Cystic Fibrosis. The Lancet. 2016; 388(10059): 2519-31.
6. Dorsey J, Gonska T. Bacterial overgrowth, dysbiosis, inflammation, and dysmotility in the cystic fibrosis intestine. J Cystic Fibros. 2017; 16: S14-S23.
7. Ng C, Prayle AP. Gastrointestinal complications of cystic fibrosis. J Paediatr Child Health. 2020; 30(10): 345-9.
8. Ratchford TL, Teckman JH, Patel DR. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. Expert Rev Gastroenterol Hepatol. 2018; 12(9): 853-62.
9. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016; 35(5): 557-77.
10. Sullivan JS, Mascarenhas MR. Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis. J Cyst Fibros. 2017; 16(2): S87-S93.
11. Hanna RM, Weiner DJ. Overweight and obesity in patients with cystic fibrosis: a center-based analysis. Pediatr Pulmonol. 2015; 50(1): 35-41.
12. Abbott J, Hart A, Havermans T, Matossian A, Goldbeck L, Barreto C, et al. Measuring health-related quality of life in clinical trials in cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2011; 10(2): S82-S85.
13. Stofa M, Xanthos T, Ekmektzoglou K, Chalkias A, Barouxis, Pantazopoulos I, et al. Quality of life in adults with cystic fibrosis: the Greek experience. Pneumonol Alergol Pol. 2016; 84(4): 205-11.
14. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Validação linguística dos questionários de qualidade de vida em fibrose cística. J Pediatr. 2006; 82(2): 151-6.

15. Horck MV, Winkens B, Wesseling G, Groot KW, Vreede I, Jobsis Q, et al. Factors associated with changes in health-related quality of life in children with cystic fibrosis during 1-year follow-up. *Eur J Pediatr*. 2017; 176: 1047-54.
16. Shoff SM, Tluczek A, Laxova A, Farrell PM, Lai HJ. Nutritional status is associated with health-related quality of life in children with cystic fibrosis aged 9-19 years. *J Cyst Fibros*. 2013; 12(6): 746-53.
17. Slae M, Wilschanski M. Prevention of malnutrition in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2019; 25(6): 674–9.
18. Collins S. Nutritional management of cystic fibrosis - an update for the 21st century. *Paediatr Respir Rev*. 2018; 26: 4-6.
19. Harutyunyan M, Huang Y, Mun KS, Yang F, Arora K, Naren AP. Personalized medicine in CF: from modulator development to therapy for cystic fibrosis patients with rare CFTR mutations. *AM J Physiol Lung Cell Mol Physiol*. 2018; 314(4): L529-L43.
20. Callebaut I, Hoffmann B, Mornon JP. The implications of CFTR structural studies for cystic fibrosis drug development. *Curr Opin Pharmacol*. 2017; 34: 112-18.
21. Mota LR, Souza EL, Rocha PHSA, Vieira MJF, Santos JF, Lage VMG, et al. Estudos genéticos sobre Fibrose Cística no Brasil: um revisão sistemática. *Rev Ciênc Méd Biol*. 2015; 14(2): 238-45.
22. The Brazilian Cystic Fibrosis Patient Registry [Internet]. [Acesso em 2022 jan 29]. Disponível em: http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2019.pdf
23. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Reis FC, Abreu F, Marostica P, Rozov T, 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. *J Cystic Fibros*. 2008; 7(1): 15-22.
24. BRASIL. Ministério da Saúde. Triagem neonatal biológica: manual técnico. Brasília: Ministério da Saúde. 2016. 83p.
25. Alexander S, Alshafi K, Anderson AK, Balfour-Lynn I, Bentley S, Buchdahl R, et al. Clinical Guidelines: Care of children with Cystic Fibrosis. Royal Brompton Hospital. 2017; 7th edition. [Acesso em 2018 mar 01]. Disponível em: <http://www.rbht.nhs.uk/healthprofessionals/clinical-departments/cystic-fibrosis/clinical-cf-guidelines-care-of-children/>
26. Castellani C, Massie J, Sontag M, Southern KW. Newborn screening for cystic fibrosis. *Lancet Respir Med*. 2016; 4(8): 653-61.

27. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics*. 1959; 23(3): 545-9.
28. Bhattacharya K, Wotton T, Willey V. The evolution of blood-spot newborn screening. *Transl Pediatr*. 2014; 3(2): 63-70.
29. Linsdell P. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR): Making an ion channel out of an active transporter structure. *Channels (Austin)*. 2018; 12(1): 284-290.
30. Bergeron C, Cantin AM. Cystic Fibrosis: pathophysiology of lung disease. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019; 40(6): 715-26.
31. Stoltz DA, Meyerholz DK, Welsh MJ. Origins of cystic fibrosis lung disease. *N Engl J Med*. 2015; 372(4): 351-61.
32. Bieger AM, Marson FAL, Bertuzzo CS. Prevalence of DF508 mutation in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene among cystic fibrosis patients from Brazilian referral center. *J Pediatr*. 2012; 60: 39-41.
33. Oliver AK, Gibson-Corley KN, Meyerholz DK. Animal models of gastrointestinal and liver diseases. *Animal models of cystic fibrosis: gastrointestinal, pancreatic, and hepatobiliary disease and pathophysiology*. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol*. 2015; 208(6): G459-G71.
34. Blanchard AC, Waters VJ. Microbiology of cystic fibrosis airway disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2019; 40(06): 727-36.
35. Cystic Fibrosis Mutation Database [Internet]. [Acesso em 2022 jan 13]. Disponível em: <http://www.genet.sickkids.on.ca/StatisticsPage.html>
36. Bombieri C, Seia M, Castellani C. Genotypes and phenotypes in cystic fibrosis and cystic fibrosis transmembrane regulator-related disorders. *Semin Respir Crit Care Med*. 2015; 36(2): 180-93.
37. Bell SC, De Boeck K, Amaral MD. New pharmacological approaches for cystic fibrosis: promises, progress, pitfalls. *Pharmacol Ther*; 2015; 145: 19-34.
38. Brodlie M, Haq IJ, Roberts K, Elborn JS. Targeted therapies to improve CFTR function in cystic fibrosis; *Genome Med*. 2015; 7(101): 1-16.
39. Al-Abadi B, Al-Hiary M, Khasawneh R, Al-Momani A, Bani-Salameh A, Al-Saeidat S, et al. Cystic Fibrosis Gene Mutation Frequency Among a Group of Suspected Children in King Hussein Medical Center. *Med Arch*. 2019; 73(2):118-20.
40. De Boeck K, Zolin A, Cuppens H, Olesen HV, Viviani L. The relative frequency of CFTR mutation classes in European patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014; 13(4):403-9.

41. Haller W, Ledder O, Lewindon PJ, Couper R, Gaskin KJ, Oliver M. Cystic fibrosis: an update for clinicians Part 1: Nutrition and gastrointestinal complications. *J Gastroenterol Hepatol*. 2014; 29(7): 1344-55.
42. Santos CS, Steemburgo T. Nutritional status and dietary factors in cystic fibrosis patients with delta F508 mutation. *Rev Nutr*. 2015; 28(4): 359-69.
43. Mathias GP, Miranda Filho PRO, Cutolo LRA, Piacentini Filho E, Nascimento FS, Ludwig Neto N. Perfil das mutações de pacientes com fibrose cística no estado de Santa Catarina. *Rev Visao Acad*. 2020; 21(3.1): 20-30.
44. Rosa KMD, Lima EDS, Machado CC, Rispoli T, Silveira VD, Ongaratto R, et al. Genetic and phenotypic traits of children and adolescents with cystic fibrosis in Southern Brazil. *J Bras Pneumol*. 2018; 44(6): 498-504.
45. De Boeck K, Amaral MD. Progress in therapies for cystic fibrosis. *Lancet Respir Med*. 2016; 4(8): 662-74.
46. Pessoa IL, Guerra FQS, Menezes CP, Gonçalves GF. Fibrose Cística: Aspectos Genéticos, Clínicos e Diagnósticos. *Braz. J. Surg. Clin. Res*. 2015; 11(4): 30-6.
47. Coutinho HDM, Figueiredo FG, Tintino SL, Lima FL, Ferreira JVA, Martins GMAB, et al. Canais iônicos e fibrose cística. *Rev Interfaces: Saúde, Hum. e Tecnol*. 2014; 2(5): 1-16.
48. Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. *JAAPA*. 2017; 30(5): 23-27.
49. Turcios NL. Cystic Fibrosis Lung Disease: An Overview. *Respir Care*. 2020; 65(2): 233-251.
50. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2019. Bethesda: MD, 2019.
51. Castellani C, Linnane B, Pranke I, Cresta F, Sermet-Gaudelus I, Peckham D. Cystic Fibrosis Diagnosis in Newborns, Children, and Adults. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019; 40(6): 701-714.
52. Calella P, Valerio G, Brodlie M, Donini LM, Siervo M. Cystic fibrosis, body composition, and health outcomes: a systematic review. *Nutrition*. 2018; 55(56): 131-139.
53. Chedevergne F, Sermet-Gaudelus I. Prevention of osteoporosis in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2019; 25(6): 660-665.
54. Jacquot J, Delion M, Gangloff S, Braux J, Velard F. Bone disease in cystic fibrosis: new pathogenic insights opening novel therapies. *Osteoporos Int*. 2016 ;27(4): 1401-1412.

55. de Souza DAS, Faucz FR, Pereira-Ferrari L, Sotomaior VS, Raskin S. Congenital bilateral absence of the vas deferens as an atypical form of cystic fibrosis: reproductive implications and genetic counseling. *Andrology*. 2018; 6(1): 127-135.
56. Mauch RM, Kmit AHP, Marson FAL, Levy CE, Barros-Filho AA, Ribeiro JD. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. *Rev. Paul. Pediatr*. 2016; 34(4): 503-9.
57. Sosnay PR, Raraigh KS, Gibson RL. Molecular Genetics of Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator: Genotype and Phenotype. *Pediatr Clin North Am*. 2016; 63(4): 585-98.
58. Zemanick ET, Polineni D. Unraveling the CFTR Function-Phenotype Connection for Precision Treatment in Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2019; 199(9): 1053-1054.
59. Ong T, Schechter M, Yang J, Peng L, Emerson J, Gibson RL, et al. Socioeconomic status, smoke exposure, and health outcomes in young children with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2017; 139(2): 1-11.
60. Szczesniak R, Rice JL, Brokamp C, Ryan P, Pestian T, Ni Y, et al. Influences of environmental exposures on individuals living with cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med*. 2020;14(7): 737-748.
61. Narayanan S, Mainz JG, Gala S, Tabori H, Grossoehme D. Adherence to therapies in cystic fibrosis: a targeted literature review. *Expert Rev Respir Med*. 2017; 11(2): 129-145.
62. Salvatore D, Buzzetti R, Mastella G. An overview of international literature from cystic fibrosis registries. Part 5: Update 2012-2015 on lung disease. *Pediatr Pulmonol*. 2016; 51(11): 1251-63.
63. Parkins MD, Floto RA. Emerging bacterial pathogens and changing concepts of bacterial pathogenesis in cystic fibrosis. *J Cystic Fibros*. 2015; 14(3): 293-304.
64. de Koff EM, de Winter – de Groot KM, Bogaert D. Development of the respiratory tract microbiota in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2016 ; 22(6): 623-8.
65. Castellani C, Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cell Mol Life Sci*. 2017; 74(1): 129-40.
66. Zemanick ET, Bell SC. Prevention of chronic infection with *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2019; 25(6): 636-645.

67. Kiedrowski MR, Bomberger JM. Viral-Bacterial Co-infections in the Cystic Fibrosis Respiratory Tract. *Front Immunol.* 2018;9: 1-12.
68. Assis DN, Freedman SD. Gastrointestinal disorders in cystic fibrosis. *Clin Chest Med.* 2016; 37(1): 109-18.
69. Naehrig S, Chao CM, Naehrlich L. Cystic Fibrosis: diagnosis and treatment. *Dtsch Arztebl Int.* 2017; 114(33-34): 564-74.
70. Singh VK; Schwarzenberg SJ. Pancreatic insufficiency in cystic fibrosis. *J Cystic Fibros.* 2017; 16(2017): S70-S78.
71. Brownell JN, Bashaw H, Stallings VA. Growth and Nutrition in Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2019; 40(6): 775-791.
72. Trapnell BC, Chen S, Khurmi R, Bodhani A, Kapoor M, Haupt M. Hospitalization rates among patients with cystic fibrosis using pancreatic enzyme replacement therapy. *Chron Respir Dis.* 2020; 17: 1-9.
73. Perbtani Y, Forsmark CE. Update on the diagnosis and management of exocrine pancreatic insufficiency. *F1000Res.* 2019; 8(F1000 Faculty Rev): 1-9.
74. Kim RJ. Cystic Fibrosis-Related Diabetes in Children: An Update. *Pediatr Ann.* 2016; 45(9): e321-6.
75. Thompson EF, Watson D, Benoit CM, Landvik S, McNamara J. The association of pediatric cystic fibrosis-related diabetes screening on clinical outcomes by center: A CF patient registry study. *J Cyst Fibros.* 2020; 19(2): 316-320.
76. Nikfarjam M, Wilson JS, Smith RC; Australasian Pancreatic Club Pancreatic Enzyme Replacement Therapy Guidelines Working Group. Diagnosis and management of pancreatic exocrine insufficiency. *Med J Aust.* 2017; 207(4): 161-165.
77. Granados A, Chan CL, Ode KL, Moheet A, Moran A, Holl R. Cystic fibrosis related diabetes: Pathophysiology, screening and diagnosis. *J Cyst Fibros.* 2019; 18(2): S3-S9.
78. Bogdani M, Blackman SM, Ridaura C, Bellocq JP, Powers AC, Aguilar-Bryan L. Structural abnormalities in islets from very young children with cystic fibrosis may contribute to cystic fibrosis-related diabetes. *Sci Rep.* 2017; 7(1): 1-11.
79. Perrem L, Stanojevic S, Solomon M, Carpenter S, Ratjen F. Incidence and risk factors of paediatric cystic fibrosis-related diabetes. *J Cyst Fibros.* 2019; 18(6): 874-878.

80. Caley L, Smith L, White H, Peckham DG. Average rate of lung function decline in adults with cystic fibrosis in the United Kingdom: Data from the UK CF registry. *J Cyst Fibros*. 2020; S1569-1993(20)30121-1.
81. Welsh L, Robertson CF, Ranganathan SC. Increased rate of lung function decline in Australian adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2014; 49(9): 973-7.
82. Cogen J, Emerson J, Sanders DB, Ren C, Schecheter MS, Gibson RL, Morgan W, Rosenfeld M, et al. Risk factors for lung function decline in a large cohort of young cystic fibrosis patients. *Pediatr Pulmonol*. 2015; 50(8): 763-70.
83. Terliesner N, Vogel M, Steighardt A, Gausche R, Henn C, Hentschel J, et al. Kapellen T, Klamt S, Gebhardt J, Kiess W, Prenzel F. Cystic-fibrosis related-diabetes (CFRD) is preceded by and associated with growth failure and deteriorating lung function. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2017; 30(8): 815-821.
84. Sakiani S, Kleiner DE, Heller T, Koh C. Hepatic Manifestations of Cystic Fibrosis. *Clin Liver Dis*. 2019; 23(2): 263-277.
85. Kamal N, Surana P, Koh C. Liver disease in patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Gastroenterol*. 2018; 34(3): 146-151.
86. Nascimento FS, Sena NA, Ferreira TDA, Marques CDF, Silva LR, Souza EL. Hepatobiliary disease in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J)*. 2018; 94(5): 504-510.
87. Boëlle PY, Debray D, Guillot L, Clement A, Corvol H; French CF Modifier Gene Study Investigators. Cystic Fibrosis Liver Disease: Outcomes and Risk Factors in a Large Cohort of French Patients. *Hepatology*. 2019; 69(4):1648-1656.
88. Rowland M, Gallagher C, Gallagher CG, Laoide RÓ, Canny G, Broderick AM, et al. Outcome in patients with cystic fibrosis liver disease. *J Cyst Fibros*. 2015; 14(1): 120-6.
89. Chrysostalis A, Hubert D, Coste J, Kanaan R, Burgel PR, Desmazes-Dufeu N, et al. Liver disease in adult patients with cystic fibrosis: a frequent and independent prognostic factor associated with death or lung transplantation. *J Hepatol*. 2011; 55(6): 1377-82.
90. Al Sinani S, Al-Mulaabed S, Al Naamani K, Sultan R. Cystic Fibrosis Liver Disease: Know More. *Oman Med J*. 2019; 34(6): 482-489.
91. Munck A, Alberti C, Colombo C, Kashirskaya N, Ellemunter H, Fotoulaki M, et al. International prospective study of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis: associated factors and outcome. *J Cystic Fibros*. 2016; 15(4): 531-9.

92. Canny JD, Brookes A, Bowley DB. Distal intestinal obstruction syndrome and colonic pathologies in cystic fibrosis. *Br J Hosp Med (Lond)*. 2017; 78(1): 38-43.
93. Groves T, Kench A, Dutt S, Gaskin K, Fitzgerald DA. Question 8: How should distal intestinal obstruction syndrome [DIOS] be managed? *Paediatr Respir Rev*. 2017; 21: 68-71.
94. Houwen RH, van der Doef HP, Sermet I, Munck A, Hauser B, Walkowiak J, et al. Defining DIOS and constipation in cystic fibrosis with a multicentre study on the incidence characteristics, and treatment of DIOS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010; 50(1): 38-42.
95. Lavie M, Manovitz T, Vilozni D, Levy-Mendelovich S, Sarouk I, Weintraub I, et al. Long-term follow-up of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis. *World J Gastroenterol*. 2015; 21(1): 318-25.
96. Abraham JM, Taylor CJ. Cystic fibrosis & disorders of the large intestine: DIOS, constipation, and colorectal cancer. *J Cyst Fibros*. 2017; 16(2017): S40-S9.
97. Sathe MN, Freeman AJ. Gastrointestinal, Pancreatic, and Hepatobiliary Manifestations of cystic fibrosis. *Pediatr Clin North Am*. 2016; 63(4): 679-98.
98. Sathe M, Houwen R. Meconium ileus in cystic fibrosis. *J Cystic Fibros*. 2017; 16(2): S32-9.
99. Waldhausen JHT, Richards M. Meconium ileus. *Clin Colon Rectal Surg*. 2018; 31(2): 121-6.
100. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2016. Bethesda: MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2016.
101. Tan SMJ, Coffey MJ, Ooi CY. Differences in clinical outcomes of paediatric cystic fibrosis patients with and without meconium ileus. *J Cyst Fibros*. 2019; 18(6): 857-862.
102. Adike A, DiBaise JK. Small intestinal bacterial overgrowth: nutritional implications, diagnosis, and management. *Gastroenterol Clin North Am*. 2018; 47(1): 193-208.
103. Van Biervliet S, de Clercq C, Declercq D, Van Braeckel E, Van Daele S, De Baets F, De Looze D. Gastro-intestinal manifestations in cystic fibrosis patients. *Acta Gastroenterol Belg*. 2016; 79(4): 481-486.
104. Maqbool A, Pauwels A. Cystic Fibrosis and gastroesophageal reflux disease. *J Cyst Fibros*. 2017; 16(2): S2-S13.

105. Bongiovanni A, Manti S, Parisi GF, Papale M, Mulè E, Rotolo N, Leonardi S. Focus on gastroesophageal reflux disease in patients with cystic fibrosis. *World J Gastroenterol.* 2020; 26(41): 6322-6334.
106. Di Sant'Agnese PA, Darling RC, Pereira GA, SHEA E. Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas; clinical significance and relationship to the disease. *Pediatrics.* 1953; 12(5): 549-63.
107. Saint-Criq V, Gray MA. Role of CFTR in epithelial physiology. *Cell Mol Life Sci.* 2017; 74(1): 93-115.
108. Cui X, Wu X, Li Q, Jing X. Mutations of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene in males with congenital bilateral absence of the vas deferens: Reproductive implications and genetic counseling (Review). *Mol Med Rep.* 2020; 22(5): 3587-3596.
109. Yu J, Chen Z, Ni Y, Liz Z. CFTR mutations in men with congenital bilateral absence of the vas deferens (CBAVD): a systemic review and meta-analysis. *Hum Reprod.* 2012; 27: 25-35.
110. Hildebrand SS, da Silva MAM, Camargo RL, Sprung LS. Fibrose cística e a fertilidade feminina: uma revisão integrativa de literatura. *Rev Visao Acad.* 2020; 21(3.1): 253-268.
111. Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. *JAAPA.* 2017; 30(5): 23-27.
112. Lopes-Pacheco M. CFTR Modulators: The Changing Face of Cystic Fibrosis in the Era of Precision Medicine. *Front Pharmacol.* 2020; 10(1662): 1-29.
113. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med.* 2017; 15(1): 1-9.
114. Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. *JAAPA.* 2017; 30(5): 23-27.
115. Maiuri L, Raia V, Kroemer G. Strategies for the etiological therapy of cystic fibrosis. *Cell Death Differ.* 2017; 24(11): 1825-44.
116. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002; 35(3): 246-59.
117. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee; et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc.* 2008; 108(5): 832-9.

118. Woestenenk JW, Dalmeijer GW, van der Ent CK, Houwen RH. The relationship between energy intake and body-growth in children with cystic fibrosis. *Clin Nutr.* 2019; 38(2): 920-925.
119. Filigno SS, Robson SM, Szczesniak RD, Chamberlin LA, Baker MA, Sullivan SM, et al. Macronutrient intake in preschoolers with cystic fibrosis and the relationship between macronutrients and growth. *J Cyst Fibros.* 2017; 16(4): 519-524.
120. Martins BX, Lima MFC, Carvalho LS, Bastos BP, Duarte BC, Duarte MC, et al. Perfil nutricional de pacientes com fibrose cística de um centro de referência em fibrose cística. *Rev Visao Acad.* 2020; 21(3.1): 155-173.
121. Shimmin D, Lowdon J, Remington T. Enteral tube feeding for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019; 7(7): 1 - 16.
122. Khalaf RT, Green D, Amankwah EK, Peck J, Carr V, Goldenberg NA, et al. Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Tubes May Be Associated With Preservation of Lung Function in Patients With Cystic Fibrosis. *Nutr Clin Pract.* 2019; 34(2): 290-296.
123. Bradley GM, Carson KA, Leonard AR, Mogayzel PJ Jr, Oliva-Hemker M. Nutritional outcomes following gastrostomy in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2012; 47(8): 743-748.
124. Hauschild DB, Rosa AF, Ventura JC, Barbosa E, Moreira EAM, Ludwig Neto N, et al. Association of nutritional status with lung function and morbidity in children and adolescents with cystic fibrosis: a 36-month cohort study. *Rev Paul Pediatr.* 2018; 36(1): 1-8.
125. Del Ciampo IRL, Del Ciampo LA, Sawamura R, Oliveira LR, Fernandes MIM. Nutritional status of adolescents with cystic fibrosis treated at a reference center in the southeast region of Brazil. *Ital J Pediatr.* 2015; 30: 41-51.
126. Ashkenazi M, Nathan N, Sarouk I, Aluma BEB, Dagan A, Bezalel Y, et al. Nutritional Status in Childhood as a Prognostic Factor in Patients with Cystic Fibrosis. *Lung.* 2019; 197(3): 371-376.
127. Stauffer K, Halilbasic E, Hillebrand P, Harm S, Schwarz S, Jaksch P, et al. Impact of nutritional status on pulmonary function after lung transplantation for cystic fibrosis. *United European Gastroenterol J.* 2018; 6(7): 1049-1055.
128. Kilinc AA, Beser OF, Ugur EP, Cokugras FC, Cokugras H. The Effects of Nutritional Status and Intervention on Pulmonary Functions in Pediatric Cystic Fibrosis Patients. *Pediatr Int.* 2020 Aug 3. Epub ahead of print.
129. Panagopoulou P, Fotoulaki M, Nikolaou A, Nousia-Arvanitakis S. Prevalence of malnutrition and obesity among cystic fibrosis patients. *Pediatr Int.* 2014; 56(1): 89-94.

130. Bonhoure A, Boudreau V, Litvin M, Colomba J, Bergeron C, Mailhot M, et al. Overweight, obesity and significant weight gain in adult patients with cystic fibrosis association with lung function and cardiometabolic risk factors. *Clin Nutr*. 2020; 39(9): 2910-2916.
131. Harindhanavudhi T, Wang Q, Dunitz J, Moran A, Moheet A. Prevalence and factors associated with overweight and obesity in adults with cystic fibrosis: A single-center analysis. *J Cyst Fibros*. 2020; 19(1): 139-145.
132. Szwed A, John A, Gozdzik-Spychalska J, Czainski W, Czerniak W, Ratajczak J, et al. Survival of patients with cystic fibrosis depending on mutation type and nutritional status. *Adv Exp Med Biol*. 2017; 1023: 65-72.
133. Silva GF, J Simmonds N, Roth Dalcin PT. Clinical characteristics and outcomes in adult cystic fibrosis patients with severe lung disease in Porto Alegre, southern Brazil. *BMC Pulm Med*. 2020; 20(1): 1-8.
134. Er B, Çelebioğlu E, Yalçın E, Doğru D, Erden Aki Ö, Uzun Ö, et al. Factors associated with severe lung disease in an adult population with cystic fibrosis: a single center experience. *Turk J Med Sci*. 2020; 50(4): 945–52.
135. Lubovich S, Zaragoza S, Rodríguez V, Buendía J, Camargo Vargas B, Alchundia Moreira J, et al. Risk factors associated with pulmonary exacerbations in pediatric patients with cystic fibrosis. *Arch Argent Pediatr*. 2019; 117(5): e466-e472.
136. Barni GC, Forte GC, Forgiarini LF, Abrahão CLO, Dalcin PTR. Factors associated with malnutrition in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2017; 43(5): 337-343.
137. Isa HM, Al-Ali LF, Mohamed AM. Growth assessment and risk factors of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Saudi Med J*. 2016; 37(3): 293-8.
138. Yen EH, Quinton H, Borowitz D. Better nutritional status in early childhood is associated with improved clinical outcomes and survival in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2013; 162(3): 530-5.
139. Coffey MJ, Garg M, Homaira N, Jaffe A, Ooi CY. Probiotics for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020; 1(1): 1-80.
140. Van Biervliet S, Declercq D, Somerset S. Clinical effects of probiotics in cystic fibrosis patients: A systematic review. *Clin Nutr ESPEN*. 2017; 18: 37-43.
141. Anderson JL, Miles C, Tierney AC. Effect of probiotics on respiratory, gastrointestinal and nutritional outcomes in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *J Cyst Fibros*. 2017; 16(2): 186-197.
142. Bruzzese E, Raia V, Spagnuolo MI, Volpicelli M, De Marco G, Maiuri L, et al. Effect of lactobacillus gg supplementation on pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis: a pilot study. *Clin Nutr*.

2007; 26(3): 322-8.

143. del Campo R, Garriga M, Pérez-Aragón A, Guallarte P, Lamas A, Máiz L, et al. Improvement of digestive health and reduction in proteobacterial populations in the gut microbiota of cystic fibrosis patients using a lactobacillus reuteri probiotic preparation: a double blind prospective study. *J Cyst Fibros*. 2014; 13(6): 716-22.
144. Sagel SD, Khan U, Jain R, Graff G, Daines CL, Dunitz JM, et al. Effects of an antioxidant-enriched multivitamin in cystic fibrosis: randomized, controlled, multicenter trial. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018: 1-50.
145. de Vries JJ, Chang AB, Bonifant CM, Shevill E, Marchant JM. Vitamin A and beta (β)-carotene supplementation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018; 8(8): 1-29.
146. Mathyssen C, Gayan-Ramirez G, Bouillon R, Janssens W. Vitamin D supplementation in respiratory diseases: evidence from randomized controlled trials. *Pol Arch Intern Med*. 2017; 127(11): 775-84.
147. Okebukola PO, Kansra S, Barrett J. Vitamin E supplementation in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020; 9: 1- 30.
148. Jagannath VA, Thaker V, Chang AB, Price AI. Vitamin K supplementation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017; 8: 1-29.
149. Amer SA, Omar AE, Abd El-Hack ME. Effects of selenium and chromium enriched diets on growth performance, lipid profile, and mineral concentration in different tissues of growing rabbits. *Biol Trace Elem Res*. 2018: 1-8.
150. Bertolaso C, Groleau V, Schall JI, Magbool A, Mascarenhas M, Latham NE, et al. Fat-soluble vitamins in cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: efficacy of a nutrition intervention. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014; 58(4): 443-8.
151. Ongaratto R, Rosa KM, Eloi JC, Epifanio M, Marostica P, Pinto LA. Associação entre hipovitaminose D e frequência de exacerbações pulmonares em crianças e adolescentes com fibrose cística. *Einstein* . 2018; 16(1): 1-6.
152. Timmers NKLM, Stellato RK, van der Ent CK, Houwen RHJ, Woestenenk JW. Vitamin D intake, serum 25-hydroxy vitamin D and pulmonary function in paediatric patients with cystic fibrosis: a longitudinal approach. *Br J Nutr*. 2019; 121(2): 195-201.
153. Abu-Fraiha Y, Elyashar-Earon H, Shoseyov D, Cohen-Cymbarknoh M, Armoni S, Kerem E, et al. Increasing Vitamin D Serum Levels Is Associated With Reduced Pulmonary Exacerbations in Patients With Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2019; 68(1): 110-115.

154. Liou TG, Elkin EP, Pasta DJ, Jacobs JR, Konstan MW, Morgan WJ, et al. Year-to-year changes in lung function in individuals with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2010;9(4):250-6.
155. Taylor-Robinson D, Whitehead M, Diderichsen F, Olesen HV, Pressler T, Smyth RL, et al. Understanding the natural progression in %FEV1 decline in patients with cystic fibrosis: a longitudinal study. *Thorax*. 2012;67(10):860-6.
156. Goss CH, MacNeill SJ, Quinton HB, Marshall BC, Elbert A, Knapp EA, et al. Children and young adults with CF in the USA have better lung function compared with the UK. *Thorax*. 2015;70(3):229-36.
157. van Horck M, van de Kant K, Winkens B, Wesseling G, Gulmans V, Hendriks H, et al. Risk factors for lung disease progression in children with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2018; 51(6): 1-8.
158. Er B, Çelebioğlu E, Yalçın E, Doğru D, Erden Aki Ö, Uzun Ö, et al. Factors associated with severe lung disease in an adult population with cystic fibrosis: a single center experience. *Turk J Med Sci*. 2020; 50(4): 945–52.
159. Svedberg M, Gustafsson P, Tiddens H, Imberg H, Pivodic A, Lindblad A. Risk factors for progression of structural lung disease in school-age children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2020; 19(6): 910-916.
160. Junge S, Görlich D, den Reijer M, Wiedemann B, Tümmler B, Ellemunter H, et al. Factors Associated with Worse Lung Function in Cystic Fibrosis Patients with Persistent *Staphylococcus aureus*. *PLoS One*. 2016; 11(11): 1-18.
161. Lubovich S, Zaragoza S, Rodríguez V, Buendía J, Camargo BV, Alchundia JM, Galanternik L, et al. Risk factors associated with pulmonary exacerbations in pediatric patients with cystic fibrosis. *Arch Argent Pediatr*. 2019; 117(5): e466-e472.
162. McColley SA, Schechter MS, Morgan WJ, Pasta DJ, Craib ML, Konstan MW. Risk factors for mortality before age 18 years in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2017; 52(7): 909-15.
163. Siuba M, Attaway A, Zein J, Wang X, Han X, Strausbaugh S, et al. Mortality in Adults with Cystic Fibrosis Requiring Mechanical Ventilation. Cross-Sectional Analysis of Nationwide Events. *Ann Am Thorac Soc*. 2019; 16(8): 1017-1023.
164. Santo AH, Silva-Filho LVRF. Tendências de mortalidade relacionada à fibrose cística no Brasil no período de 1999 a 2017: um estudo de causas múltiplas de morte. *J Bras Pneumol*. 2021; 41(2):1-8.
165. The Whoqol Group. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL):position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. 1995; 41(10): 1403-1409.

166. Abbott J, Hart A, Hayermans T, Matossian A, Goldbeck L, Barreto C. Measuring health-related quality of life in clinical trials in cystic fibrosis. *J Cystic Fibros*. 2011; 10: S82-5.
167. Ribeiro Moço VJ, Lopes AJ, Vigário Pdos S, de Almeida VP, de Menezes SL, et al. Pulmonary function, functional capacity and quality of life in adults with cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol*. 2014; 21(4): 198-202.
168. Abbott J, Hurley MA, Morton AM, Conway SP. Longitudinal association between lung function and health-related quality of life in cystic fibrosis. *Thorax*. 2013; 68(2): 149-54.
169. Habid AR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015; 12(3): 420-8.
170. Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, Cruz I, Dorado A, Pérez-Ruiz E, et al. Validation of the Spanish version of the revised cystic fibrosis quality of life questionnaire in adolescents and adults (CFQR 14+ Spain). *Arch Bronconeumol*. 2010; 46(4): 165-75.
171. Solem CT, Vera-Llonch M, Liu S, Botteman M, Castiglione B. Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis. *Health Qual Life Outcomes*. 2016; 14(63): 1-9.
172. Cheney J, Vidmar S, Gailer N, Wainwright C, Douglas TA; Australasian Cystic Fibrosis Bronchoalveolar Lavage (ACFBAL) study group. Health-related quality-of-life in children with cystic fibrosis aged 5-years and associations with health outcomes. *J Cyst Fibros*. 2020; 19(3): 483-491.
173. Sawicki GS, Rasoulivan L, McMullen AH, Wagener JS, McColley SA, Pasta DJ, et al. Longitudinal assessment of health-related quality of life in an observational cohort of patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2011; 46(1): 36-44.
174. da Silva LA, Lima ACP, Wittemer VL, Liberato FMG, Arpini LSB, Paro FM. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com fibrose cística: importância da imagem corporal e impacto do estado nutricional, idade e raça/cor na percepção dos pacientes e responsáveis. *Demetra*. 2018; 13(3): 675-693.
175. Santana NN, Chaves CRMM, Gonçalves CP, Gomes Junior SCS. Fatores associados à qualidade de vida em crianças e adolescentes com fibrose cística. *Rev Paul Pediatr*. 2020; 38(e2018397): 1-7.
176. Tomaszek L, Dębska G, Cepuch G, Kulpa M, Pawlik L, Broniatowska E. Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Heart Lung*. 2019; 48(2): 159-165.

177. Bodnar R, Kadar L, Holics K, Ujhekyi R, Kovacs K, Bolbas K, et al. Factors influencing quality of life and disease severity in Hungarian children and young adults with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr*. 2014; 40(50): 1-10.
178. Ashish A, Shaw M, McShane J, Ledson MJ, Walshaw MJ. Health-related quality of life in cystic fibrosis patients infected with transmissible *pseudomonas aeruginosa* strains: cohort study. *J R Soc Med Short Rep*. 2012; 3(2): 1-7.
179. Sawicki GS, Tiddens H. Managing treatment complexity in cystic fibrosis: challenges and opportunities. *Pediatr Pulmonol*. 2012; 47: 523-33.
180. Quittner AL, Schechter MS, Rasouliyan L, Haselkorn T, Pasta DJ, Wagener JS. Impact of socioeconomic status, race, and ethnicity on quality of life in patients with cystic fibrosis in the United States. *Chest*. 2010; 137(3): 642-50.
181. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *J Cyst Fibros*. 2003; 2(4): 206-13.
182. Gancz DW, Cunha MT, Leone C, Rodrigues JC, Adde FV. Quality of life amongst adolescents and young adults with cystic fibrosis: correlations with clinical outcomes. *Clinics*. 2018; 73(e427): 1-6.
183. Santana RS, Aleixo AA, Costa RFG, Borges Júnior LH, Pereira JM, Oliveira JCS, et al. Avaliação da qualidade de vida dos pacientes com fibrose cística atendidos em um hospital de referência de Minas Gerais. *Rev Bras Qual Vida*. 2018; (10(3): 1-15.
184. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the pediatric quality of life inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Medical Care*. 2001; 39(8): 800-12.
185. BRASIL. Ministério da Saúde. 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. 76p.
186. SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. Avaliação nutricional da criança e do adolescente. Departamento de nutrologia. São Paulo: Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009. 111p.
187. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc*. 2008; 108: 832-9.
188. Frisancho DS, Serdula MK, Srinivasan SR, Berenson GS. Relation of circumferences and skinfold thicknesses of lipid and insulin concentrations in

children and adolescents: the Bogalusa Heart Study. Am J Clin Nutr. 1999; 69: 308-17.

189. Cuppari L. Guia de nutrição: clínica no adulto. Barueri: Ed. 3: 2014. p. 111-49.
190. Lee RD, Nieman DC. Nutritional assessment. Londres: WCV McGraw Hill: 1993. 608p.
191. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. Am J Dis Child. 1958; 96: 6-15.
192. Jat KR. Spirometry in children. Prim Care Respir J. 2013; 22(2): 221-9.
193. Mukaka, M.M. Statistics corner: A guide to appropriate use of correlation coefficient in medical research. Malawi Med J. 2012; 24: 69-71.
194. Brasil. Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Brasília: Diário Oficial da União, 2013.

APÊNDICES

APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Você está sendo convidado(a) para participar, como voluntário, em uma pesquisa que está sendo realizada sobre Fibrose Cística. Após ser esclarecido(a) sobre as informações a seguir, no caso de aceitar fazer parte do estudo, assine ao final deste documento e rubrique todas as páginas que está em duas vias. Uma delas é sua e a outra é do pesquisador responsável, que também assinará e rubricará todas as vias.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA:

Título do Projeto de Tese: Influência do estado nutricional e sua associação com o agravamento do quadro clínico, diminuição da expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com Fibrose Cística atendidos em um hospital de referência do sul do Brasil: um estudo de coorte.

Pesquisadoras	Telefone para contato	E-mail para contato
Doutoranda Bruna B. da Silva	(48) 996172324	bruna.silva16@unisul.br
Prof. Dra. Aline D. Schlindwein	(48) 3279-1167	aline.schlindwein@unisul.br

Senhores Pais:

Por Favor, leiam atentamente as instruções abaixo antes de decidir com seu (sua) filho (a) se ele (a) deseja participar do estudo e se o Senhor (a) concorda com que ele (a) participe do presente estudo. Se possível, discuta esse assunto com seu (sua) filho (a) para que seja uma decisão em conjunto.

Este é um estudo que tem por objetivo verificar a interação entre os fatores individuais, socioeconômicos, laboratoriais, clínicos e nutricionais com o agravamento do quadro clínico e diminuição da expectativa e qualidade de vida nos pacientes com Fibrose Cística. Essa pesquisa é importante porque existem fatores que influenciam na mudança do quadro clínico das crianças e adolescentes podendo ocasionar na diminuição da expectativa de vida dos pacientes com Fibrose Cística.

A pesquisadora irá até o hospital no dia da consulta de rotina do seu(sua) filho(a) para aplicar os questionários aos senhores, os questionários que são referente aos fatores socioeconômicos, do nascimento, nutricional e sobre qualidade de vida, portando o(a) senhor(a) não terá nenhum tipo de despesa para participar desta pesquisa. De igual maneira, caso ocorra algum dano decorrente da minha participação no estudo, serei devidamente indenizado, conforme determina a lei.

A pesquisa ocorrerá em dois momentos, pois a primeira etapa da pesquisa ocorrerá de abril de 2019 a abril de 2020 e a segunda etapa começará em maio de 2020 a maio de 2021. Os dados que forem coletados na primeira vez, serão novamente recoletados, sendo que a coleta dos dados antropométricos demorará em torno de 10 minutos e o preenchimento dos questionários em torno de 20 minutos.

Se o seu filho(a) tiver 3 anos até 6 anos, ele deverá concordar via gravação de voz, se quiser fazer parte da pesquisa e caso seu filho(a) tenha mais de 6 anos ele deverá assinar o termo de assentimento se tiver interesse. Os dados fornecidos do seu filho(a) no termo de assentimento serão mantidos em sigilo com as pesquisadoras e em nenhum momento será divulgado o nome dele.

Os dados clínicos e laboratoriais serão coletados através dos prontuários e dados do nascimento serão coletados através da caderneta de saúde da criança e/ou adolescente. Além disso, em uma sala apropriada as crianças e/ou adolescentes serão pesados e medidas, para que desse modo possa-se obter os dados antropométricos. As avaliações somente serão realizadas se o(a) senhor(a) concordar e assinar este termo, e se seu(sua) filho(a) concordar com a realização das avaliações.

A sua participação na pesquisa não traz complicações legais, sendo de risco mínimo. Os procedimentos adotados nesta pesquisa obedecem aos Critérios da Ética em Pesquisa com Seres Humanos conforme Resolução nº466/12 do Conselho Nacional Saúde. No presente estudo o(a) senhor(a) poderá se sentir constrangido ou pode trazer à memória experiências ou situações vividas que lhe causem desconforto ao responder um dos questionários. Entretanto, para minimizar este constrangimento o(a) senhor(a) estará em uma sala particular somente com a pesquisadora e seu filho(a). Além disso, o(a) senhor(a) poderá recusar-se a responder qualquer pergunta ou retirar-se do estudo a qualquer momento. No entanto, esses riscos serão minimizados, pois toda e qualquer informação coletada será mantida em absoluto sigilo pela pesquisadora e não será permitido acesso a outras pessoas.

Em relação a coleta dos dados antropométricos a pesquisadora não prevê riscos, pois as crianças e adolescentes serão apenas pesadas e medidas. Entretanto, se a criança ou adolescente não quiser realizar uma das medidas antropométricas, ele(a) poderá se retirar do estudo ou recusar-se a realizar uma das medidas.

Em termos de benefícios, os senhores não terão benefícios financeiros, mas todas as crianças e/ou adolescentes e suas famílias poderão contar com uma equipe multidisciplinar do Hospital Infantil Joana de Gusmão mais preparada para a realidade vivida pelos senhores, assim como dos outros pais, pois os resultados dessa pesquisa serão apresentados a equipe do Hospital.

O(a) senhor(a) poderá solicitar o esclarecimento sobre a pesquisa a qualquer momento e poderá tomar conhecimento dos resultados desta pesquisa a partir de dezembro de 2020, período correspondente à conclusão de parte inicial da pesquisa, via e-mail (bruna.silva16@unisul.br) e a partir de dezembro de 2021 o resultado final desta pesquisa se encontrará disponível impresso com o responsável pela equipe multidisciplinar de Fibrose Cística do hospital ou através do e-mail citado anteriormente.

Todos os dados obtidos serão guardados em sigilo. O(a) senhor(a) poderá recusar-se a tomar parte da pesquisa ou retirar o seu consentimento a qualquer tempo, sem penalidade alguma. É garantida a manutenção do sigilo e da privacidade durante todas as fases da pesquisa, bem como o recebimento de uma via do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Sua participação é voluntária e sem custos.

As informações obtidas durante essa pesquisa poderão serem publicadas em aulas, congressos, eventos científicos, palestras ou periódicos científicos, mas o nome do(a) senhor(a) e do(a) seu(sua) filho(a) não será identificado, assim como qualquer dado pessoal, tudo será mantido em sigilo.

Nome e Assinatura do pesquisadora responsável: _____

Profa. Dra. Aline D. Schlindwein

Nome e Assinatura do pesquisadora: _____

MSc. Bruna B. da Silva

Nome e Assinatura do pesquisador que coletou os dados:

Certificado do consentimento:

Eu entendi que a pesquisa é sobre _____

descrever resumidamente objetivos). Também compreendi que eu concordar que meu filho em fazer parte dessa pesquisa significa que _____

(descrever os procedimentos a serem realizados). **Eu aceito que meu filho** _____

_____ *(nome da criança)* **participe dessa pesquisa.**

Assinatura dos pais/responsáveis: _____

Assinatura da criança/adolescente: _____

Assinatura do pesquisador: _____

Data: ____/____/____

Um Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) é composto por um grupo de pessoas que estão trabalhando para garantir que seus direitos como participante de pesquisa sejam respeitados. Ele tem a obrigação de avaliar se a pesquisa foi planejada e se está sendo executada de forma ética. Se você achar que a pesquisa não está sendo realizada da forma como você imaginou ou que está sendo prejudicado de alguma forma, você pode entrar em contato com o CEP da UNISUL ou do Hospital Infantil Joana de Gusmão. Você pode inclusive fazer a reclamação sem se identificar, se preferir.

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - Hospital Infantil Joana de Gusmão, Rua Rui Barbosa, 152, Agronômica, Florianópolis, SC. Fone: (48) 3251-9092. E-mail: cephijg@saude.sc.gov.br.

**COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – Universidade do Sul de Santa Catarina
Avenida Pedra Branca, 25, Cidade Universitária Pedra Branca, Palhoça, SC. Fone: (48) 3279-1036. E-mail: cep.contato@unisul.br.**

APÊNDICE B - Termo de Assentimento Livre e Esclarecido

Termo de Assentimento Livre e Esclarecido – para crianças a partir de 3 anos até a alfabetização

Roteiro da entrevista:

Pesquisadora: Bom dia ou Boa tarde, eu me chamo Bruna e sou nutricionista e estudo na universidade (UNISUL). Qual o seu nome?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Nome do participante, eu estou realizando uma pesquisa com todas as crianças que possuem Fibrose Cística e será realizada aqui no Hospital Infantil, onde você vem realizar sua consulta de rotina, estou certa?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Você participará deste estudo em dois momentos, pois a primeira etapa da pesquisa ocorrerá de maio de 2019 a abril de 2020 e a segunda etapa começará em maio de 2020 a maio de 2021, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Os dados que forem coletados na primeira vez, serão novamente recoletados, sendo que a coleta dos dados antropométricos demorará em torno de 10 minutos e o preenchimento dos questionários em torno de 20 minutos, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Você será pesado com uma balança (será mostrada a figura 1) e medido com um estadiômetro (será mostrado a figura 2), tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Também serão coletadas as medidas do seu braço com uma fita métrica (será mostrada a figura 3) e será usado um adipômetro (será mostrada a figura 4), tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Todas essas coletas são seguras e não irão machucá-lo(a). Você estará acompanhado(a) de seus pais ou responsável e se você tiver medo ou se sentir desconfortável pode me falar ou desistir, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Os seus pais vão responder 2 questionários um sobre sua saúde e outro sobre sua qualidade de vida, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Outros dados sobre sua saúde vão ser coletados do seu prontuário. O prontuário é onde o médico guarda tudo sobre as suas consultas com ele e também coletaremos informações da sua caderneta de saúde onde ficam os dados do seu nascimento. Tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Você não receberá nenhum dinheiro ou presente, mas também não precisará me dar nada ou gastar, pois a pesquisa será realizada no dia da sua consulta. Tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Existe um risco mínimo, que é você se sentir incomodado enquanto seus pais respondem alguma pergunta do questionário. Mas esse risco será minimizado, pois você estará em uma sala particular com a pesquisadora e com seus pais, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Quanto aos dados antropométricos a pesquisadora também prevê riscos mínimos, pois você será apenas pesado e medido. Mas caso você não queira realizar uma das medidas, pode dizer não ou se recusar, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: O seu nome não será divulgado para ninguém em nenhum momento dessa pesquisa, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Todos os seus dados ficarão sob cuidado da pesquisadora e ninguém mais terá acesso a eles, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Quando a pesquisa terminar você poderá saber sobre a pesquisa com o seu médico ou com outros profissionais que trabalham com a sua doença no hospital, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Os resultados da pesquisa podem aparecer em livros ou revistas, mas ninguém vai saber o seu nome, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Se você quiser falar comigo durante a pesquisa os seus pais terão meu contato, tudo bem?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Agora que eu já expliquei tudo para você, eu gostaria de saber se você deseja participar da pesquisa?

Participante: Resposta x.

Pesquisadora: Muito obrigada.

Figura 1



Figura 2



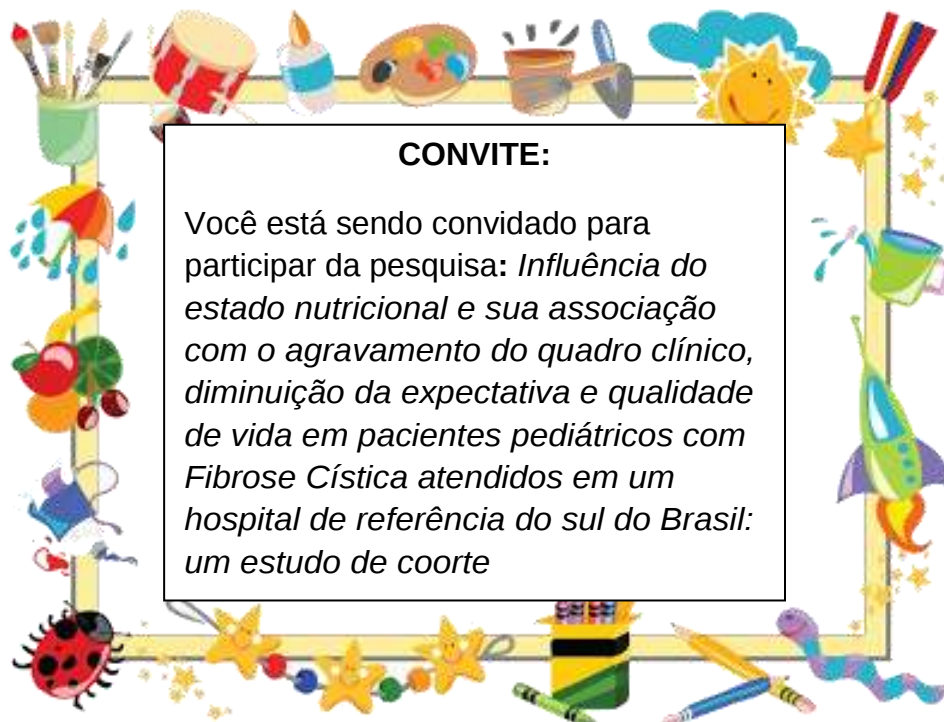
Figura 3



Figura 4



Termo de Assentimento Livre e Esclarecido



Nome da criança/adolescente:

A pesquisa está sendo realizada pela pesquisadora e nutricionista Bruna B. da Silva, que dará orientações para você e para seus pais sobre qualquer dúvida que vocês possam ter.

O objetivo da pesquisa é: verificar a interação entre os fatores individuais, socioeconômicos, laboratoriais, clínicos e nutricionais com o agravamento do quadro clínico e diminuição da expectativa e qualidade de vida em crianças e adolescentes como você que tenham Fibrose Cística.

As crianças e adolescentes que irão participar dessa pesquisa têm de 0 meses a 14 anos, 11 meses e 29 dias de idade.

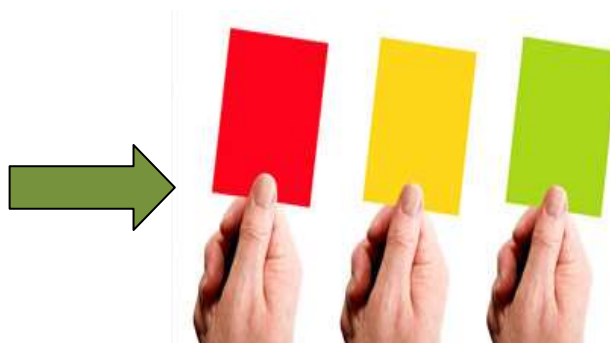
Você pode dizer NÃO se quiser, este é um direito seu, você pode conversar com seus pais se quiser tirar dúvidas antes de decidir se vai participar ou não, fique à vontade.

Sua participação é voluntária e sem custos.

Como será feita a pesquisa:

1º. Será mostrado a você cartões: vermelho = não
amarelo = estou em dúvida
verde = sim.

Responda se compreendeu ou se aceita de acordo com a cor do cartão.



2º. A pesquisa será feita no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no dia da sua consulta de rotina.



3º. Você participará da pesquisa em 2 momentos.

No primeiro momento no ano de 2019 a abril de 2020.

No segundo momento de maio de 2020 a maio de 2021.

Serão feitas apenas 2 entrevistas.



4º. Seus pais responderão 2 questionários um sobre sua saúde e outro de qualidade de vida. Levará em torno de 20 minutos para seus pais responderem.



5º. Alguns dados serão coletados do seu prontuário e da sua caderneta de saúde.



6º. Você será pesado e medido com uma balança e um estadiômetro.

As medidas serão realizadas na sala de pesagem do hospital.

Você estará com seus pais e com a pesquisadora de modo a assegurar sua privacidade

Todas essas coletas são seguras e não irá machucá-lo.



7º. Será coleta a medida do seu braço.

A pesquisadora foi treinada para realizá-la.

Você estará acompanhado de seus pais ou responsável.

Caso sinta medo ou desconfortável poderá nos falar ou desistir.

Isso tudo vai demorar apenas 10 minutos.



8º. Não haverá benefício financeiro ou despesas.

A pesquisa será realizada no dia da sua consulta.



9º. Os riscos da pesquisa são mínimos.

Você pode ter vergonha de algumas perguntas do questionário que seus pais irão responder.

Mas somente a pesquisadora e seus pais estarão na sala.

O risco de coletar seu peso e medidas é mínimo.

Mas caso você não queira se pesar ou ver as outras medidas, pode dizer não ou se recusar.



9º. Ninguém saberá as informações que você nos der.

Seu nome não será identificado em nenhum momento.



10º. Somente a pesquisadora terá acesso aos seus dados.

Ninguém mais terá permissão para acessar os dados.

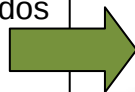


11º Depois que a pesquisa terminar os resultados estará disponível com a equipe multidisciplinar de Fibrose Cística no hospital.

Ou através do meu e-mail.



12º. Os dados dessa pesquisa poderão ser publicados em aulas, congressos ou períodos científicos, mas não serão identificados seu nome ou dos seus pais.



Os benefícios da pesquisa são: que você e as outras crianças e adolescentes e suas famílias poderão contar com uma equipe multidisciplinar do Hospital Infantil Joana de Gusmão mais preparada para a realidade vivida por você.

Caso você tenha dúvidas e queira conversar sobre a pesquisa ou algo aconteça que você mude de ideia poderá nos procurar nos contatos listados abaixo:

Pesquisadoras	Telefone para contato	E-mail para contato
Doutoranda Bruna B. da Silva	(48) 996172324	bruna.silva16@unisul.br
Prof. Dra. Aline D. Schlindwein	(48) 3279-1167	aline.schlindwein@unisul.br

Nome e Assinatura da pesquisadora responsável: _____

Profa. Dra. Aline D. Schlindwein

Nome e Assinatura da pesquisadora: _____

MSc. Bruna B. da Silva

Certificado do assentimento:

Eu entendi que a pesquisa é sobre _____

descrever resumidamente objetivos). Também compreendi que eu concordar em fazer parte dessa pesquisa significa que _____

(descrever os procedimentos a serem realizados). **Eu aceito participar dessa pesquisa**

Assinatura da criança/adolescente: _____

Assinatura dos pais/responsáveis: _____

Assinatura do pesquisador: _____

Data: ____/____/____

Um Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) é composto por um grupo de pessoas que estão trabalhando para garantir que seus direitos como participante de pesquisa sejam respeitados. Ele tem a obrigação de avaliar se a pesquisa foi planejada e se está sendo executada de forma ética. Se você achar que a pesquisa não está sendo realizada da forma como você imaginou ou que está sendo prejudicado de alguma forma, você pode entrar em contato com o CEP da UNISUL ou do Hospital Infantil Joana de Gusmão. Você pode inclusive fazer a reclamação sem se identificar, se preferir.

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - Hospital Infantil Joana de Gusmão, Rua Rui Barbosa, 152, Agronômica, Florianópolis, SC. Fone: (48) 3251-9092. E-mail: cephijg@saude.sc.gov.br.

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – Universidade do Sul de Santa Catarina Avenida Pedra Branca, 25, Cidade Universitária Pedra Branca, Palhoça, SC. Fone: (48) 3279-1036. E-mail: cep.contato@unisul.br.

Termo de Assentimento Livre e Esclarecido

Você está sendo convidado para participar da pesquisa: *Influência do estado nutricional e sua associação com o agravamento do quadro clínico, diminuição da expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com Fibrose Cística atendidos em um hospital de referência do sul do Brasil: um estudo de coorte.*

Nome da criança/adolescente: _____

A pesquisa está sendo realizada pela pesquisadora e nutricionista Bruna B. da Silva, que dará orientações para você e para seus pais sobre qualquer dúvida que vocês possam ter. A pesquisa é sobre os fatores clínicos, nutricionais e qualidade de vida que possam alterar a sua saúde e de outras crianças e adolescentes que também tenham Fibrose Cística para que se possa adequar melhor o tratamento com suas necessidades e das outras crianças e adolescentes.

As crianças e adolescentes que irão participar dessa pesquisa têm de 0 meses a 14 anos, 11 meses e 29 dias de idade. Seus pais permitiram que você participe da pesquisa, mas você não precisa participar da pesquisa se não quiser, é um direito seu, não terá nenhum problema se desistir, você pode conversar com seus pais se quiser tirar dúvidas antes de decidir se vai participar ou não, fique à vontade.

O objetivo dessa pesquisa é verificar a interação entre os fatores individuais, socioeconômicos, laboratoriais, clínicos e nutricionais com o agravamento do quadro clínico e diminuição da expectativa e qualidade de vida em crianças e adolescentes como você que tenham Fibrose Cística.

Você e as outras crianças e adolescentes foram escolhidas, pois no nosso estado esse é o hospital de referência no atendimento a crianças e adolescentes com a sua doença e ao conhecermos melhor vocês poderemos adequar o tratamento para que vocês possam diminuir as visitas ao hospital e que outras crianças no país também.

A pesquisa será feita no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no dia da sua consulta de rotina, então não afetará suas atividades do dia a dia, mas lembre-se sua participação é voluntária, você não é obrigado a nada e você é quem decide se quer ou não participar da pesquisa. Se você decidir por não participar, ninguém o tratará de maneira diferente por isso, continuará tudo igual, afinal é um direito seu. E caso você aceite e quiser mudar de opinião no decorrer da pesquisa, pode desistir, sem nenhum problema.

Os procedimentos que serão realizados será a coleta de dados do seu prontuário e caderneta de saúde, preenchimento do questionário de qualidade de vida e será realizada a

coleta dos dados antropométricos: você será pesado, medido e verificado a medida do seu braço.

Você participará deste estudo em dois momentos, pois a primeira etapa da pesquisa ocorrerá de maio de 2019 a abril de 2020 e a segunda etapa começará em maio de 2020 a maio de 2021. Os dados que forem coletados na primeira vez, serão novamente recoletados, sendo que a coleta dos dados antropométricos demorará em torno de 10 minutos e o preenchimento dos questionários em torno de 20 minutos.

A coleta de todos esses dados é segura, pois os procedimentos adotados nesta pesquisa obedecem aos Critérios da Ética em Pesquisa com Seres Humanos conforme Resolução nº466/12 do Conselho Nacional Saúde.

Entretanto, existe um risco mínimo, como você se sentir constrangido em responder alguma pergunta do questionário. Mas esse risco será minimizado, pois você estará em uma sala particular com a pesquisadora e com seus pais. Você também pode se recusar a responder qualquer pergunta ou retirar-se do estudo a qualquer momento. No entanto, esses riscos serão minimizados, pois toda e qualquer informação coletada será mantida em absoluto sigilo pela pesquisadora e não será permitido acesso a outras pessoas.

Em relação a coleta dos dados antropométricos a pesquisadora prevê riscos mínimos, pois você será pesado e medido. Entretanto, se você não quiser realizar uma das medidas antropométricas, pode dizer não e se recusar a realizar uma das medidas ou se retirar poderá se retirar do estudo.

Os benefícios da pesquisa é que você e as outras crianças e adolescentes e suas famílias poderão saber como está sua qualidade de vida e seu peso e a equipe do HIJG poderá utilizar essas informações para melhorar ainda mais o cuidado a vocês. Lembrando que não haverá benefício financeiro a você ou a sua família e quanto a despesas você não terá gasto algum, pois a pesquisa será realizada no dia da sua consulta de rotina no hospital.

Ninguém saberá que você está participando da pesquisa, não falaremos a outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Quando a pesquisa acabar os resultados serão informados para você e seus pais, o resultado estará disponível com a equipe multidisciplinar de Fibrose Cística do Hospital Infantil Joana de Gusmão ou seus pais poderão me solicitar através do meu e-mail.

As informações obtidas nessa pesquisa poderão ser publicadas em aulas, congressos, eventos científicos, palestras ou periódicos científicos, mas o seu nome e deus seus pais não serão identificados e nem dados pessoais seu, tudo será mantido em sigilo.

Você poderá se recusar a participar a pesquisa ou retirar seu assentimento a qualquer tempo, sem penalidade alguma. Ninguém ficará bravo ou desapontado com você se você disser não. A escolha é sua. Você pode pensar nisto e falar depois se você quiser. Você pode dizer sim agora e mudar de ideia depois e tudo continuará bem. Sua participação é voluntária e sem custos. Caso você concorde em participar da pesquisa uma das vias será sua a outra da pesquisadora, mas para isso você terá que assinar.

Caso você tenha dúvidas e queira conversar sobre a pesquisa ou algo aconteça que você mude de ideia poderá nos procurar nos contatos listados abaixo:

Pesquisadoras	Telefone para contato	E-mail para contato
Doutoranda Bruna B. da Silva	(48) 996172324	bruna.silva16@unisul.br
Prof. Dra. Aline D. Schlindwein	(48) 3279-1167	aline.schlindwein@unisul.br

Nome e Assinatura do pesquisadora responsável: _____

Profa. Dra. Aline D. Schlindwein

Nome e Assinatura do pesquisadora: _____

MSc. Bruna B. da Silva

Nome e Assinatura do pesquisador que coletou os dados:

Certificado do assentimento:

Eu entendi que a pesquisa é sobre _____

descrever resumidamente objetivos). Também compreendi que eu concordar em fazer parte dessa pesquisa significa que

(descrever os procedimentos a serem realizados). **Eu aceito participar dessa pesquisa**

Assinatura da criança/adolescente: _____

Assinatura dos pais/responsáveis: _____

Assinatura do pesquisador: _____

Data: ____/____/____

Um Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) é composto por um grupo de pessoas que estão trabalhando para garantir que seus direitos como participante de pesquisa sejam respeitados. Ele tem a obrigação de avaliar se a pesquisa foi planejada e se está sendo executada de forma ética. Se você achar que a pesquisa não está sendo realizada da forma como você imaginou ou que está sendo prejudicado de alguma forma, você pode entrar em contato com o CEP da UNISUL ou do Hospital Infantil Joana de Gusmão. Você pode inclusive fazer a reclamação sem se identificar, se preferir.

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - Hospital Infantil Joana de Gusmão, Rua Rui Barbosa, 152, Agronômica, Florianópolis, SC. Fone: (48) 3251-9092. E-mail: cephig@saude.sc.gov.br.

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – Universidade do Sul de Santa Catarina Avenida Pedra Branca, 25, Cidade Universitária Pedra Branca, Palhoça, SC. Fone: (48) 3279-1036. E-mail: cep.contato@unisul.br.

APÊNDICE C - Questionário Fibrose Cística**UNIVERSIDADE DO SUL DE SANTA CATARINA****PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE****Pesquisa Fibrose Cística – 2019**

Nome de quem respondeu a entrevista:	
Grau de parentesco com a criança/adolescente:	
Nome completo da criança/adolescente:	
Número do Prontuário:	
Data de Nascimento:	
Procedência:	
Naturalidade:	
Telefone para contato:	
Tel 1.: _____ Tel 2.: _____	
SEÇÃO A - CONDIÇÕES RELACIONADAS AO NASCIMENTO	
[A01] Qual o sexo da criança/adolescente? (1) Masculino (2) Feminino	[A01]
[A02] Qual etnia/cor da criança/adolescente? (1) Branco (2) Preto (3) Pardo (4) Amarelo (5) Indígena	[A02]
[A03] Peso da criança/adolescente ao nascer: _____ gramas (99) Não sabe	[A03]
[A04] Comprimento da criança/adolescente ao nascer: _____ centímetros (99) Não sabe	[A04]
[A05] Idade gestacional da criança/adolescente ao nascer: _____ semanas (99) Não sabe	[A05]

[A06] Durante a gestação a mãe da criança/adolescente fumou? (1) Sim (2) Não (99) Não sabe	[A06]
[A07] Após a gestação a mãe da criança/adolescente voltou ou continuou fumando? (1) Sim (2) Não (99) Não sabe	[A07]
[A08] Alguém da família da criança/adolescente fuma dentro de casa? (1) Sim (2) Não (99) Não sabe	[A08]
Seção B - CONDIÇÕES SOCIOECONÔMICAS	
[B01] Quando a criança/adolescente nasceu quantos anos de estudo o pai/padrasto da criança/adolescente tinha estudado? _____ (99) Não sabe	[B01]
[B02] Atualmente quantos anos de estudo o pai/padrasto da criança/adolescente estudou? _____ (99) Não sabe	[B02]
[B03] Quando a criança/adolescente nasceu quantos anos de estudo o mãe/madrasta da criança/adolescente tinha estudado? _____ (99) Não sabe	[B03]
[B04] Atualmente quantos anos de estudo o mãe/madrasta da criança/adolescente estudou? _____ (99) Não sabe	[B04]
[B05] Em média, qual o valor da renda da família da criança? R\$ _____	[B05]
Seção C - AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA	
[C01] Data da coleta:	[C01]
[C02] Peso: ____ kg	[C02]
[C03] Altura: ____ m	[C03]
[C04] IMC: ____ kg/m ²	[C04]

[C05] Circunferência do braço: ____ cm	[C05]
[C06] Prega Cutânea Tricipital: ____ mm	[C06]
Seção D - DADOS RELACIONADOS À FIBROSE CÍSTICA	
[D01] Idade do diagnóstico de Fibrose Cística: _____ meses	[D01]
[D02] Idade do início dos sintomas de Fibrose Cística: _____ meses	[D02]
[D03] Primeiros sintomas: (1) Sintomas respiratórios (2) Esteatorréia (3) Retardo de crescimento (4) Dificuldade ganho de peso (5) Desidratação (6) Doença hepato-biliar (7) Distensão abdominal (8) Distúrbios metabólicos (9) Outros: _____ (99) Não sabe	[D03]
[D04] Parentes com Fibrose Cística: (1) Mãe (2) Pai (3) Irmãos (4) Pai e mãe (5) Pai, mãe, irmãos (6) Outro: _____ (88) Não se aplica (99) Não sabe	[D04]
[D05] Foi realizado o estudo genético? (1) Sim (2) Não (99) Não sabe	[D05]

Caso sim, quais mutações encontradas: _____	
[D06] Qual tipo do genótipo CFTR? (1) Heterozigoto (2) Homozigoto (3) Outro (99) Não sabe	[D06]
[D07] Teste de função pulmonar (para maiores de 5 anos): (1) CVF %: _____ (2) FEV ₁ %: _____ (3) CVF/FEV ₁ %: _____ (4) FEF ₂₅₋₇₅ %: _____	[D07]
[D08] Possui insuficiência pancreática? (1) Sim (2) Não	[D08]
[D09] Faz uso de enzima pancreática? (1) Sim (2) Não	[D09]
[D10] Tem diabetes relacionada à Fibrose Cística? (1) Sim (2) Não	[D10]
[D11] Número de hospitalizações no último ano? _____ vezes	[D11]
[D12] Teve infecções pulmonares no último ano? Em caso de resposta negativa, pular para questão [D15] (1) Sim (2) Não (99) não sabe	[D12]
[D13] Fez uso de antibióticos devido a infecções pulmonares no último ano? (1) Sim (2) Não (88) Não se aplica	[D13]
[D14] Qual o tipo de bactéria (colonização) foi diagnóstica? _____	[D14]
[D15] Número de exacerbações pulmonares no último ano: _____ vezes/ano	[D15]

[D16] Apresentou síndrome da obstrução intestinal distal ao nascimento? (1) Sim (2) Não	[D16]
[D17] Apresentou íleo meconial ao nascimento? (1) Sim (2) Não	[D17]
[D18] Possui doença do refluxo gastroesofágico? (1) Sim (2) Não	[D18]
[D19] Qual via de alimentação? (1) Via oral (2) Via oral + enteral Qual tipo: () Nasogástrica () Gastrostomia	[D19]
[D20] Faz uso de suplemento nutricional? Em caso de resposta negativa, pular para questão [E01]. (1) Sim (2) Não	[D20]
[D21] Em caso afirmativo na pergunta anterior: Qual tipo: _____ Quantas vezes ao dia: _____ (88) não se aplica	[D21]
Seção E - EXAMES LABORATORIAIS	
[E01] Colesterol total: _____ mg/dL	[E01]
[E02] HDL: _____ mg/dL	[E02]
[E03] LDL: _____ mg/dL	[E03]
[E04] Triglicerídeos: _____ mg/dL	[E04]
[E05] Vitamina D: _____ ng/ml	[E05]
[E06] Vitamina E: _____ mg/L	[E06]
[E07] Vitamina A: _____ µg/dL	[E07]
[E08] Vitamina K: _____ µg/dL	[E08]
[E09]: Cálcio: _____ mg/dL	[E09]

[E10]: Fósforo: _____ mg/dL	[E10]
[E11]: Cloro: _____ mEq/L	[E11]
[E12]: Potássio: _____ mEq/L	[E12]
[E13]: Proteínas Totais: _____ g/dL	[E13]
[E14]: Proteína C reativa: _____ mg/dL	[E14]
[E15]: Albumina: _____ g/dL	[E15]
[E16]: Pré-albumina: _____ g/dL	[E16]
[E17]: Amilase: _____ U/L	[E17]
[E18]: Gama GT: _____ UI/L	[E18]
[E19]: Sudam III: _____ %	[E19]

Seção F - INQUÉRITO ALIMENTAR (Recordatório 24h)

Acorda: _____ h Dorme: _____ h

REFEIÇÃO	ALIMENTO/PREPARAÇÃO	QUANTIDADE (medidas caseiras)
Café da manhã _____ h Local: _____		
Colação _____ h Local: _____		
Almoço _____ h Local: _____		

Lanche _____ h Local: _____		
Jantar _____ h Local: _____		
Ceia _____ h Local: _____		

ANEXOS

ANEXO A - *Pediatric Quality of Life Inventory (2 a 4 anos)*

ID#	_____
Data:	_____

PedsQLTM

Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida

Versão 4.0

Relato dos Pais sobre as Crianças (2 a 4 anos)**Instruções**

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0 se **nunca** é um problema
- 1 se **quase nunca** é um problema
- 2 se **algumas vezes** é um problema
- 3 se **freqüentemente** é um problema
- 4 se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No último mês, quanto seu filho (a) tem tido problemas com...

Capacidade Física (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1.Andar	0	1	2	3	4
2.Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de brincadeiras ativas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho	0	1	2	3	4
6.Ajudar a pegar os seus brinquedos	0	1	2	3	4
7.Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado					

Aspecto Social (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1.Brincar com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem brincar com ele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

** Por favor, complete esta parte se seu filho (a) vai à escola ou creche ou berçário*

Atividade Escolar(<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1.Fazer as mesmas atividades escolares que sua classe	0	1	2	3	4
2.Faltar na escola/creche por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
3.Faltar na escola/creche para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ANEXO B - Pediatric Quality of Life Inventory (5 a 7 anos)

ID#	_____
Data:	_____

PedsQL™

**Questionário Pediátrico
de Qualidade de Vida**
Versão 4.0

Relato dos Pais sobre as Crianças (5 a 7 anos)**Instruções**

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **freqüentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No último mês, quanto seu filho(a) tem tido problemas com...

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1.Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2.Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6.Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa como pegar os seus brinquedos	0	1	2	3	4
7.Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8.Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional(problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

Atividade Escolar(problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüentemente	Quase Sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar as atividades da classe	0	1	2	3	4
4. Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ANEXO C - Cystic Fibrosis Questionnaire (6 - 13 anos relato dos pais)

Questionário de fibrose cística para os pais/cuidadores (crianças de 6 a 13 anos)

A compreensão do impacto da doença e dos tratamentos sobre a vida diária da sua criança pode ajudar a equipe de saúde a acompanhar melhor sua criança e ajustar seu tratamento. Por essa razão, nós desenvolvemos este questionário de qualidade de vida especialmente para pais de crianças com fibrose cística. Agradecemos por sua boa vontade de completar este questionário.

Instruções: O seguinte questionário é a respeito do estado atual da saúde do (da) seu (sua) filho(a), como ela ou ele o percebe. Esta informação vai nos permitir entender melhor como ela ou ele se sente no dia a dia. Por favor, responda todas as questões. **Não há resposta certa ou errada!** Se não tiver certeza da resposta, escolha a que for mais próxima da condição do (da) seu (sua) filho(a).

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, preencha as informações abaixo ou anote o quadrado indicando sua resposta:

A) Qual a data de nascimento da **sua criança**?

Dia Mês Ano

B) Qual é o seu parentesco com a criança?

(1) Mãe (2) Pai (3) Avó (4) Avô (5) Madrasta (6) Padrasto

(7) Outro (qual?) _____

C) Qual das seguintes descreve melhor maneira a origem da sua criança?

(1) Branca (2) Negra (3) Mulata (4) Oriental (5) Indígena (6) Outra (qual?) _____

(7) Prefere não responder (8) Não sabe responder

D) Durante **as últimas duas semanas** sua criança esteve de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

Sim Não

E) Qual a data do **seu** nascimento?

Dia Mês Ano

F) Qual o seu estado civil atual?

(1) Solteiro(a)/nunca casou (2) Casado(a) (3) Viúvo(a) (4) Divorciado(a)

(5) Separado(a) (6) 2º casamento (7) Juntado(a)

G) Qual é maior grau de escolaridade que senhor(a) completou?

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo

Escola Vocacional (Profissionalizante)

Curso Médio (colegial ou científico) Incompleto

Curso Médio (colegial ou científico) Completo

Faculdade / Curso Superior

Não frequentou a escola

H) Qual das seguintes opções descreve de melhor maneira o seu trabalho atual ou atividade escolar?

Procura trabalho

Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)

Faz serviços em casa - período integral

Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde

Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Por favor, indique como a sua criança se sentiu nas últimas duas semanas. Assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Assinale qual a dificuldade que a sua criança tem para:

	Muita Dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Nenhuma dificuldade
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes				
2. Andar tão depressa quanto os outros				
3. Subir escadas tão depressa quanto os outros				
4. Carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochilas ou maleta da escola				
5. Subir vários lances de escada				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Durante as últimas duas semanas indique com que frequência a sua criança:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
6. Pareceu estar feliz				
7. Pareceu estar preocupado(a)				
8. Pareceu estar cansado(a)				
9. Pareceu estar bravo(a)				
10. Pareceu estar bem				
11. Pareceu estar irritado(a)				
12. Pareceu cheio(a) de energia				
13. Faltou ou chegou atrasada na escola ou em outras atividades por causa da sua doença ou dos tratamentos?				

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha, por favor, apenas uma resposta para cada questão.

Pensando sobre a saúde da sua criança nas últimas duas semanas, indique:

14. Até que ponto a sua criança participou de esportes e de outras atividades tais como aulas de ginástica?

1. Não participou de atividades físicas
2. Participou dos esportes, mas menos que o habitual
3. Participou, como de costume, mas com alguma dificuldade
4. Teve participação nos esportes, sem nenhuma dificuldade

15. Qual é a dificuldade da sua criança para andar?

1. Consegue andar por longo período, sem se cansar
2. Consegue andar por longo período, mas se cansa
3. Não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4. Evita de andar sempre que é possível, porque é muito cansativo

Por favor, assinale o quadrado que indica sua resposta.

Pensando a respeito da sua saúde da sua criança, **nas últimas duas semanas**, indique a sua resposta para cada sentença:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
16. Minha criança tem dificuldade em se recuperar após esforço físico				
17. As horas das refeições são difíceis				
18. Os tratamentos da minha criança atrapalham suas atividades				
19. Minha criança se sente pequena quando comparada com outras crianças da mesma idade				
20. Minha criança se sente fisicamente diferente de outras crianças da mesma idade				
21. Minha criança pensa que é muito magra				
22. Minha criança se sente saudável				
23. Minha criança tende ser retraído(a)				

24. Minha criança leva vida normal				
25. Minha criança diverte-se menos que o habitual				
26. Minha criança tem dificuldade de conviver com os outros				
27. Minha criança tem dificuldade em se concentrar				
28. Minha criança é capaz de realizar tarefas escolares				
29. Minha criança não está indo bem na escola como costumava ir				
30. Minha criança gasta um monte de tempo nos seus tratamentos diariamente				

Por favor, circule o número indicando sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

31. Até que ponto é difícil para sua criança fazer os tratamentos (inclusive a medicação) todos os dias?

1. Não é difícil
2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. É muito difícil

32. O que você acha da saúde da sua criança no momento?

1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

SEÇÃO III. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

A próxima série de questões foi designada para determinar a frequência com que a sua criança apresenta alguns problemas respiratórios, como a tosse e a dificuldade para respirar (falta de ar). Por favor, indique como a sua criança tem se sentindo nas últimas duas semanas.

	Muito(a)	Algum(a)	Um pouco	Nada
33. Minha criança teve dificuldade em ganhar peso				
34. Minha criança estava encatarrada				
35. Minha criança tossiu durante o dia				
36. Minha criança teve expectoração com catarro				*

* Vá para questão 38

37. O catarro da minha criança tem sido predominantemente:

claro claro para amarelado amarelo - esverdeado verde com traços de sangue não sei

Durante as últimas duas semanas:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
38. Minha criança teve chiado				
39. Minha criança teve falta de ar				
40. Minha criança acordou à noite porque estava tossindo				
41. Minha criança teve gases				
42. Minha criança teve diarreia				
43. Minha criança teve dor abdominal				
44. Minha criança teve problemas com alimentação				

Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO D - Cystic Fibrosis Questionnaire (12-13 anos)
Questionário de qualidade de vida - Crianças de 12 a 13 anos

Este questionário é destinado aos adolescentes que, como você, têm FIBROSE CÍSTICA. Suas respostas nos ajudarão a entender esta doença e como os tratamentos podem ajudar você. Assim, respondendo estas questões, você ajudará a você mesmo e a outros com fibrose cística no futuro. Por favor, responda todas as questões. **Não há respostas erradas ou certas.** Se você não está seguro quanto à resposta, escolha a que parece mais próxima da sua situação.

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Você é?

Masculino Feminino

C) Durante **as últimas duas semanas**, você estava de férias ou faltou à escola por razões **NÃO** relacionadas a sua saúde?

Sim Não

D) Qual das seguintes descreve melhor maneira a sua origem?

(1) Branca (2) Negra (3) Mulata (4) Oriental (5) Indígena (6) Outra (qual?) _____

(7) Prefere não responder (8) Não sabe responder

E) Em que série você está agora?

(1) 5ª série (2) 6ª série (3) 7ª série (4) 8ª série (5) 1o colegial (6) não está na escola

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta.

Durante as **últimas duas semanas**:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
1. Você foi capaz de andar tão depressa quanto os outros				
2. Você foi capaz de subir escadas tão depressa quanto os outros				
3. Você foi capaz de correr, pular e brincar o quanto você queria				
4. Você foi capaz de correr tão rápido e por tanto tempo quanto os outros				
5. Você foi capaz de participar de esportes que você gosta (como nadar, dançar, jogar futebol e outros)				
6. Você teve dificuldade de carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochila e mala da escola				

Por favor, assinale o quadrado que indica a sua resposta.

Durante as **últimas duas semanas**, indique com que frequência:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
7. Você se sentiu cansado(a)				
8. Você se sentiu bravo(a)				
9. Você se sentiu irritado(a)				
10. Você se sentiu preocupado(a)				
11. Você se sentiu triste				
12. Você teve dificuldade em adormecer				
13. Você teve sonhos ruins ou pesadelos				
14. Você se sentiu bem consigo mesmo(a)				
15. Você teve problemas para comer				
16. Você teve que parar de brincar ou jogar por causa dos seus tratamentos				
17. Você foi obrigado(a) a comer				

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.

Durante as **últimas duas semanas**:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
18. Você foi capaz de fazer todos os seus tratamentos				
19. Você gostou de comer				
20. Você ficou muito com os amigos				
21. Você ficou em casa mais tempo do que você queria				
22. Você se sentiu bem dormindo fora de casa (na casa do amigo, parente ou outro lugar)				
23. Você se sentiu excluído(a)				
24. Você convidou com frequência os amigos para sua casa				
25. Você foi "gozado(a)" por outras crianças				
26. Você se sentiu bem falando sobre sua doença com outros (amigos, professores)				

27. Você pensou que era muito pequeno(a)				
28. Você pensou que você era muito magro(a)				
29. Você pensou que você era diferente fisicamente dos outros de sua idade				
30. Fazer seus tratamentos deixou você chateado(a)				

Por favor, assinale o quadrado indicando a sua resposta.

Diga-nos quantas vezes **nas últimas duas semanas**:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
31. Você tossiu durante o dia				
32. Você acordou à noite por causa da tosse				
33. Você tossiu com catarro				
34. Você teve falta de ar				
35. Seu estômago doeu				

Por favor, assegure-se que todas as questões foram respondidas.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO E - *Cystic Fibrosis Questionnaire* (≥ 14 anos)

Questionário de fibrose cística - Adolescentes e adultos (pacientes acima de 14 anos)

A compreensão do impacto que a sua doença e os seus tratamentos têm na sua vida diária pode ajudar a equipe profissional a acompanhar sua saúde e ajustar os seus tratamentos. Por isso, este questionário foi especificamente desenvolvido para pessoas portadoras de fibrose cística. Obrigado por completar o questionário.

Instruções: As questões a seguir se referem ao estado atual da sua saúde e como você a percebe. Essa informação vai permitir que a equipe de saúde entenda melhor como você se sente na sua vida diária.

Por favor, responda todas as questões. Não há respostas erradas ou certas. Se você está em dúvida quanto à resposta, escolha a que estiver mais próxima da sua situação.

SESSÃO I: DEMOGRAFIA

Por favor, complete as informações abaixo:

A) Qual a data de seu nascimento?

Dia Mês Ano

B) Qual o seu sexo?

Masculino Feminino

C) Durante **as últimas duas semanas** você esteve de férias, faltou à escola ou ao trabalho por razões **NÃO** relacionadas à sua saúde?

Sim Não

D) Qual o seu estado civil atual?

(1) Solteiro(a) /nunca casou (2) Casado(a) (3) Viúvo(a) (4) Divorciado(a) (5) Separado(a)
(6) 2º casamento (7) Juntado(a)

E) Qual a origem dos seus familiares?

(1) Branca (2) Negra (3) Mulata (4) Oriental (5) Indígena (6) Outra (qual?) _____

(7) Prefere não responder (8) Não sabe responder

F) Qual foi o grau máximo de escolaridade que você completou?

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Incompleto

Escola Fundamental (Primário e Ginásio) Completo

Escola Vocacional (Profissionalizante)

Curso Médio (colegial ou científico) In completo

Curso Médio (colegial ou científico) Completo

Faculdade / Curso Superior

Não frequentou a escola

G) Qual das seguintes opções descreve de melhor maneira o seu trabalho atual ou atividade escolar?

Vai à escola

Faz cursos em casa

Procura trabalho

Trabalha em período integral ou parcial (fora ou dentro de casa)

Faz serviços em casa - período integral

Não vai à escola ou trabalho por causa da saúde

Não trabalha por outras razões

SEÇÃO II. QUALIDADE DE VIDA

Por favor, assinale o quadrado, indicando a sua resposta.

Durante as últimas duas semanas em que nível você teve dificuldade para:

	Muita Dificuldade	Alguma dificuldade	Pouca dificuldade	Nenhuma dificuldade
1. Realizar atividades vigorosas como correr ou praticar esportes				
2. Andar tão depressa quanto os outros				
3. Subir escadas tão depressa quanto os outros				
4. Carregar ou levantar objetos pesados como livros, mochilas ou maleta da escola				
5. Subir vários lances de escada				

Por favor, assinale o quadrado, indicando sua resposta.

Durante as últimas duas semanas indique quantas vezes:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
6. Você se sentiu bem				
7. Você se sentiu preocupado(a)				
8. Você se sentiu inútil				
9. Você se sentiu cansado(a)				
10. Você se sentiu cheio(a) de energia				
11. Você se sentiu exausto(a)				
12. Você se sentiu triste				

Por favor, circule o número que indica a sua resposta. Escolha apenas uma resposta para cada questão.

Pensando sobre o seu estado de saúde nas últimas duas semanas:

13. Qual é a sua dificuldade para andar?

1. Você consegue andar por longo período, sem se cansar.
2. Você consegue andar por longo período, mas se cansa.
3. Você não consegue andar por longo período porque se cansa rapidamente
4. Você evita de andar, sempre que é possível, porque é muito cansativo.

14. Como você se sente em relação à comida?

1. Só de pensar em comida, você se sente mal.
2. Você nunca gosta de comer
3. Você às vezes gosta de comer
4. Você sempre gosta de comer

15. Até que ponto os tratamentos que você faz tornam a sua vida diária difícil?

1. Nem um pouco
2. Um pouco
3. Moderadamente
4. Muito

16. Quanto tempo você gasta nos tratamentos diariamente?

1. Muito tempo
2. Algum tempo
3. Pouco tempo
4. Não muito tempo

17. O quanto é difícil para você realizar seus tratamentos, inclusive medicações, diariamente?

1. Não é difícil
2. Um pouco difícil
3. Moderadamente difícil
4. Muito difícil

18. O que você pensa da sua saúde no momento?

1. Excelente
2. Boa
3. Mais ou menos (regular)
4. Ruim

Por favor, selecione o quadrado indicando sua resposta.

Pensando sobre a sua saúde, durante **as últimas duas semanas**, indique na sua opinião em que grau, as sentenças abaixo são verdadeiras ou não:

	Sempre é verdade	Quase sempre é verdade	Às vezes é verdade	Nunca é verdade
19. Eu tenho dificuldade em me recuperar após esforço físico				
20. Eu preciso limitar atividades intensas como correr ou jogar				
21. Eu tenho que me esforçar para comer				
22. Eu preciso ficar em casa mais do que eu gostaria				
23. Eu me sinto bem falando sobre a minha doença com os outros				
24. Eu acho que estou muito magro(a)				
25. Eu acho que minha aparência é diferente dos outros da minha idade				
26. Eu me sinto mal com a minha aparência física				

27. As pessoas têm medo que eu possa ser contagioso(a)				
28. Eu fico bastante com os meus amigos				
29. Eu penso que a minha tosse incomoda os outros				
30. Eu me sinto confortável ao sair de noite				
31. Eu me sinto sozinho(a) com frequência				
32. Eu me sinto saudável				
33. É difícil fazer planos para o futuro (por exemplo frequentar faculdade, casar, progredir no emprego)				
34. Eu levo uma vida normal				

SEÇÃO III. ESCOLA, TRABALHO OU ATIVIDADES DIÁRIAS

Por favor, escolha o número ou selecione o quadrado indicando sua resposta.

35. Quantos problemas você teve para manter suas atividades escolares, trabalho profissional ou outras atividades diárias, durante **as últimas duas semanas**:

1. Você não teve problemas
2. Você conseguiu manter atividades, mas foi difícil
3. Você ficou para trás
4. Você não conseguiu realizar as atividades, de nenhum modo

36. Quantas vezes você faltou à escola, ao trabalho ou não conseguiu fazer suas atividades diárias por causa da sua doença ou dos seus tratamentos **nas últimas duas semanas**?

sempre frequentemente às vezes nunca

37. O quanto a Fibrose Cística atrapalha você para cumprir seus objetivos pessoais, na escola ou no trabalho?

sempre frequentemente às vezes nunca

38. O quanto a Fibrose Cística interfere nas suas saídas de casa, tais como fazer compras ou ir ao banco?

sempre frequentemente às vezes nunca

SEÇÃO IV. DIFICULDADES NOS SINTOMAS

Por favor, assinale a sua resposta.

*Indique como você tem se sentido durante **as últimas duas semanas**.*

	Muito(a)	Algum(a)	Um pouco	Nada
39. Você teve dificuldade para ganhar peso?				
40. Você estava encatarrado(a)?				
41. Você tem tossido durante o dia?				
42. Você teve que expectorar catarro?				*

*Vá para a questão 44

43. O seu catarro (muco) tem sido predominantemente:
 claro claro para amarelado amarelo - esverdeado verde com traços de sangue não sei

Com que frequência, *nas últimas duas semanas*:

	Sempre	Freqüentemente	Às vezes	Nunca
44. Você tem tido chiado?				
45. Você tem tido falta de ar?				
46. Você tem acordado à noite por causa da tosse?				
47. Você tem tido problema de gases?				
48. Você tem tido diarreia?				
49. Você tem tido dor abdominal?				
50. Você tem tido problemas alimentares?				

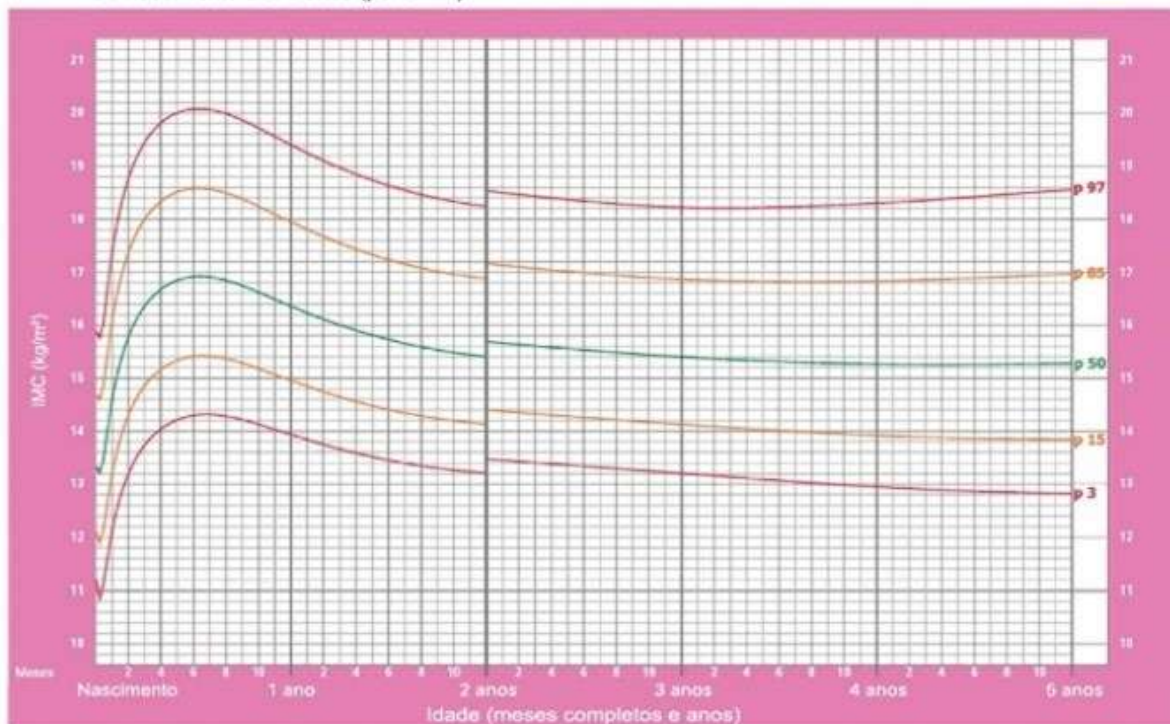
Por favor, verifique se você respondeu todas as questões.

OBRIGADO POR SUA COOPERAÇÃO!

ANEXO F - Curvas de crescimento

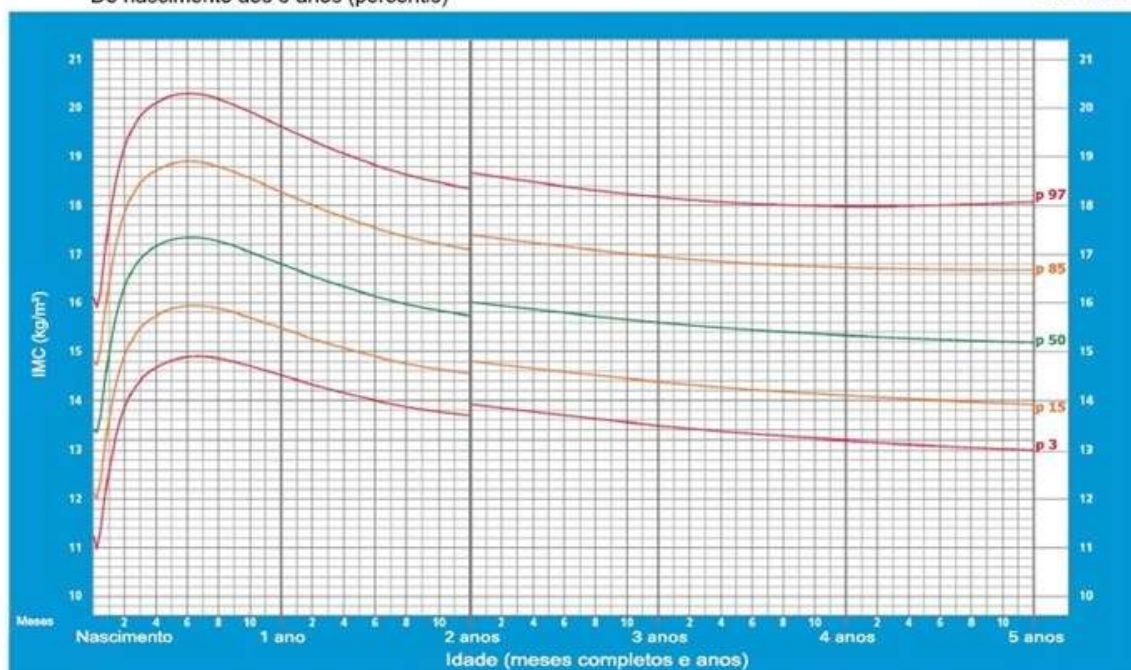
IMC por Idade MENINAS

Do nascimento aos 5 anos (percentis)

Fonte: WHO Child Growth Standards, 2006 (<http://www.who.int/childgrowth/en/>)

IMC por Idade MENINOS

Do nascimento aos 5 anos (percentis)

Fonte: WHO Child Growth Standards, 2006 (<http://www.who.int/childgrowth/en/>)

IMC por idade MENINAS

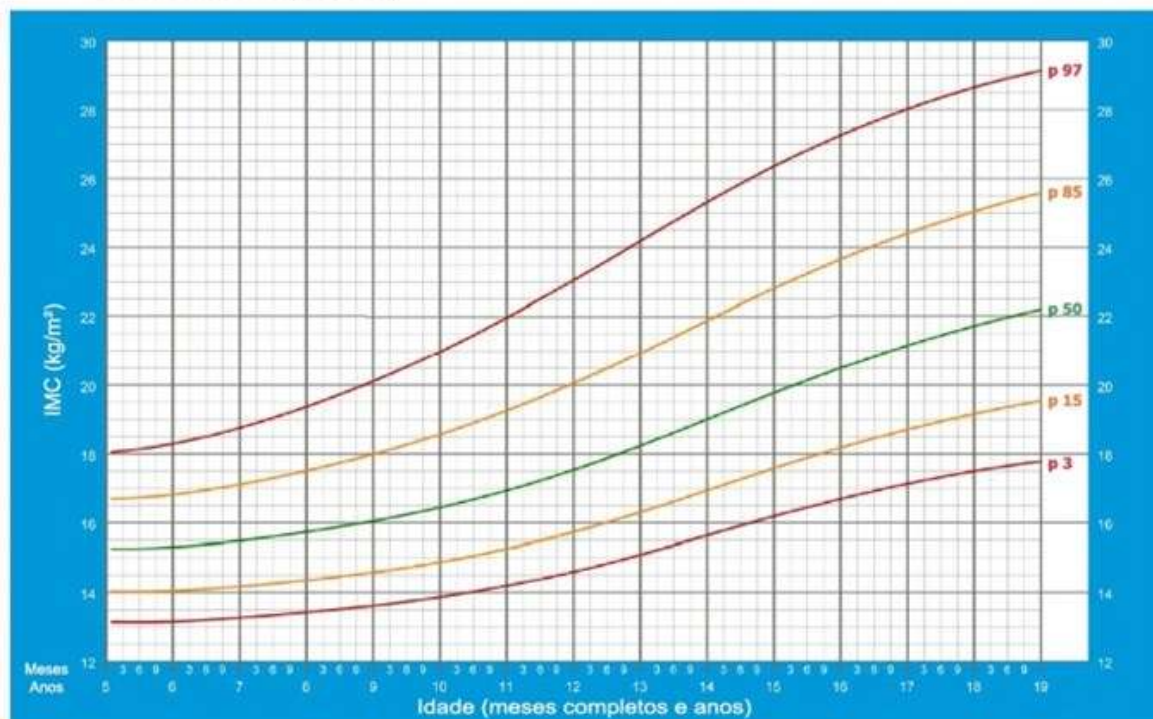
Dos 5 aos 19 anos (percentis)



Fonte: WHO Growth reference data for 5-19 years, 2007 (<http://www.who.int/growthref/en/>)

IMC por idade MENINOS

Dos 5 aos 19 anos (percentis)



Fonte: WHO Growth reference data for 5-19 years, 2007 (<http://www.who.int/growthref/en/>)

ANEXO G - Percentis para Prega Cutânea Tricipital (mm)

Age (yrs)	N	Mean	SD	Percentiles								
				5	10	15	25	50	75	85	90	95
Males												
1.0-1.9	681	10.4	2.9	6.5	7.0	7.5	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	15.5
2.0-2.9	677	10.0	2.9	6.0	6.5	7.0	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	15.0
3.0-3.9	717	9.9	2.7	6.0	7.0	7.0	8.0	9.5	11.5	12.5	13.5	15.0
4.0-4.9	708	9.2	2.7	5.5	6.5	7.0	7.5	9.0	11.0	12.0	12.5	14.0
5.0-5.9	677	8.9	3.1	5.0	6.0	6.0	7.0	8.0	10.0	11.5	13.0	14.5
6.0-6.9	298	8.9	3.8	5.0	5.5	6.0	6.5	8.0	10.0	12.0	13.0	16.0
7.0-7.9	312	9.0	4.0	4.5	5.0	6.0	6.0	8.0	10.5	12.5	14.0	16.0
8.0-8.9	296	9.6	4.4	5.0	5.5	6.0	7.0	8.5	11.0	13.0	16.0	19.0
9.0-9.9	322	10.2	5.1	5.0	5.5	6.0	6.5	9.0	12.5	15.5	17.0	20.0
10.0-10.9	334	11.5	5.7	5.0	6.0	6.0	7.5	10.0	14.0	17.0	20.0	24.0
11.0-11.9	324	12.5	7.0	5.0	6.0	6.5	7.5	10.0	16.0	19.5	23.0	27.0
12.0-12.9	348	12.2	6.8	4.5	6.0	6.0	7.5	10.5	14.5	18.0	22.5	27.5
13.0-13.9	350	11.0	6.7	4.5	5.0	5.5	7.0	9.0	13.0	17.0	20.5	25.0
14.0-14.9	358	10.4	6.5	4.0	5.0	5.0	6.0	8.5	12.5	15.0	18.0	23.5
15.0-15.9	356	9.8	6.5	5.0	5.0	5.0	6.0	7.5	11.0	16.0	18.0	23.5
16.0-16.9	350	10.0	5.9	4.0	5.0	5.1	6.0	8.0	12.0	14.0	17.0	23.0
17.0-17.9	337	9.1	5.3	4.0	5.0	5.0	6.0	7.0	11.0	13.5	16.0	19.5
18.0-24.9	1752	11.3	6.4	4.0	5.0	5.5	6.5	10.0	14.5	17.5	20.0	23.5
25.0-29.9	1251	12.2	6.7	4.0	5.0	6.0	7.0	11.0	15.5	19.0	21.5	26.0
30.0-34.9	941	13.1	6.7	4.5	6.0	6.5	8.0	12.0	16.5	20.0	22.0	25.0
35.0-39.9	832	12.9	6.2	4.5	6.0	7.0	8.5	12.0	16.0	18.5	20.5	24.5
40.0-44.9	828	13.0	6.6	5.0	6.0	6.9	8.0	12.0	16.0	19.0	21.5	26.0
45.0-49.9	867	12.9	6.4	5.0	6.0	7.0	8.0	12.0	16.0	19.0	21.0	25.0
50.0-54.9	879	12.6	6.1	5.0	6.0	7.0	8.0	11.5	15.0	18.5	20.8	25.0
55.0-59.9	807	12.4	6.0	5.0	6.0	6.5	8.0	11.5	15.0	18.0	20.5	25.0
60.0-64.9	1259	12.5	6.0	5.0	6.0	7.0	8.0	11.5	15.5	18.5	20.5	24.0
65.0-69.9	1774	12.1	5.9	4.5	5.0	6.5	8.0	11.0	15.0	18.0	20.0	23.5
70.0-74.9	1251	12.0	5.8	4.5	6.0	6.5	8.0	11.0	15.0	17.0	19.0	23.0
Females												
1.0-1.9	622	10.4	3.1	6.0	7.0	7.0	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	16.0
2.0-2.9	614	10.5	2.9	6.0	7.0	7.5	8.5	10.0	12.0	13.5	14.5	16.0
3.0-3.9	652	10.4	2.9	6.0	7.0	7.5	8.5	10.0	12.0	13.0	14.0	16.0
4.0-4.9	681	10.3	3.0	6.0	7.0	7.5	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	15.5
5.0-5.9	673	10.4	3.5	5.5	7.0	7.0	8.0	10.0	12.0	13.5	15.0	17.0
6.0-6.9	296	10.4	3.7	6.0	6.5	7.0	8.0	10.0	12.0	13.0	15.0	17.0
7.0-7.9	330	11.1	4.2	6.0	7.0	7.0	8.0	10.5	12.5	15.0	16.0	19.0
8.0-8.9	276	12.1	5.4	6.0	7.0	7.5	8.5	11.0	14.5	17.0	18.0	22.5
9.0-9.9	322	13.4	5.9	6.5	7.0	8.0	9.0	12.0	16.0	19.0	21.0	25.0
10.0-10.9	329	13.9	6.1	7.0	8.0	8.0	9.0	12.5	17.5	20.0	22.5	27.0
11.0-11.9	302	15.0	6.8	7.0	8.0	8.5	10.0	13.0	18.0	21.5	24.0	29.0
12.0-12.9	323	15.1	6.3	7.0	8.0	9.0	11.0	14.0	18.5	21.5	24.0	27.5
13.0-13.9	360	16.4	7.4	7.0	8.0	9.0	11.0	15.0	20.0	24.0	25.0	30.0
14.0-14.9	370	17.1	7.3	8.0	9.0	10.0	11.5	16.0	21.0	23.5	26.5	32.0
15.0-15.9	309	17.3	7.4	8.0	9.5	10.5	12.0	16.5	20.5	23.0	26.0	32.5
16.0-16.9	343	19.2	7.0	10.5	11.5	12.0	14.0	18.0	23.0	26.0	29.0	32.5
17.0-17.9	291	19.1	8.0	9.0	10.0	12.0	13.0	18.0	24.0	26.5	29.0	34.5
18.0-24.9	2588	20.0	8.2	9.0	11.0	12.0	14.0	18.5	24.5	28.5	31.0	36.0
25.0-29.9	1921	21.7	8.8	10.0	12.0	13.0	15.0	20.0	26.5	31.0	34.0	38.0
30.0-34.9	1619	23.7	9.2	10.5	13.0	15.0	17.0	22.5	29.5	33.0	35.5	41.5
35.0-39.9	1453	24.7	9.3	11.0	13.0	15.5	18.0	23.5	30.0	35.0	37.0	41.0
40.0-44.9	1391	25.1	9.0	12.0	14.0	16.0	19.0	24.5	30.5	35.0	37.0	41.0
45.0-49.9	962	26.1	9.3	12.0	14.5	16.5	19.5	25.5	32.0	35.5	38.0	42.5
50.0-54.9	1006	26.5	9.0	12.0	15.0	17.5	20.5	25.5	32.0	36.0	38.5	42.0
55.0-59.9	880	26.6	9.4	12.0	15.0	17.0	20.5	26.0	32.0	36.0	39.0	42.5
60.0-64.9	1389	26.6	8.8	12.5	16.0	17.5	20.5	26.0	32.0	35.5	38.0	42.5
65.0-69.9	1946	25.1	8.5	12.0	14.5	16.0	19.0	25.0	30.0	33.5	36.0	40.0
70.0-74.9	1463	24.0	8.5	11.0	13.5	15.5	18.0	24.0	29.5	32.0	35.0	38.5

ANEXO H - Percentis para circunferência do braço

Age (yrs)	N	Mean	SD	Percentiles								
				5	10	15	25	50	75	85	90	95
Males												
1.0-1.9	681	16.1	1.2	14.2	14.7	14.9	15.2	16.0	16.9	17.4	17.7	18.2
2.0-2.9	672	16.4	1.4	14.3	14.8	15.1	15.5	16.3	17.1	17.6	17.9	18.6
3.0-3.9	715	16.9	1.4	15.0	15.3	15.5	16.0	16.8	17.6	18.1	18.4	19.0
4.0-4.9	708	17.2	1.4	15.1	15.5	15.8	16.2	17.1	18.0	18.5	18.7	19.3
5.0-5.9	676	17.7	1.8	15.5	16.0	16.1	16.6	17.5	18.5	19.1	19.5	20.5
6.0-6.9	298	18.3	2.1	15.8	16.1	16.5	17.0	18.0	19.1	19.8	20.7	22.8
7.0-7.9	312	19.0	2.1	16.1	16.8	17.0	17.6	18.7	20.0	21.0	21.8	22.9
8.0-8.9	296	19.6	2.3	16.5	17.2	17.5	18.1	19.2	20.5	21.6	22.6	24.0
9.0-9.9	322	20.7	2.7	17.5	18.0	18.4	19.0	20.1	21.8	23.2	24.5	26.0
10.0-10.9	333	21.8	3.0	18.1	18.6	19.1	19.7	21.1	23.1	24.8	26.0	27.9
11.0-11.9	324	22.8	3.4	18.5	19.3	19.8	20.6	22.1	24.5	26.1	27.6	29.4
12.0-12.9	349	23.8	3.5	19.3	20.1	20.7	21.5	23.1	25.4	27.1	28.5	30.3
13.0-13.9	350	24.8	3.3	20.0	20.8	21.6	22.5	24.5	26.6	28.2	29.0	30.8
14.0-14.9	358	26.2	3.5	21.6	22.5	23.2	23.8	25.7	28.1	29.1	30.0	32.3
15.0-15.9	359	27.3	3.2	22.5	23.4	24.0	25.1	27.2	29.0	30.3	31.2	32.7
16.0-16.9	350	28.7	3.2	24.1	25.0	25.7	26.7	28.3	30.6	32.1	32.7	34.7
17.0-17.9	339	29.0	3.4	24.3	25.1	25.9	26.8	28.6	30.8	32.2	33.3	34.7
18.0-24.9	1757	31.0	3.5	26.0	27.1	27.7	28.7	30.7	33.0	34.4	35.4	37.2
25.0-29.9	1255	32.1	3.5	27.0	28.0	28.7	29.8	31.8	34.2	35.5	36.6	38.3
30.0-34.9	945	32.7	3.4	27.7	28.7	29.3	30.5	32.5	34.9	35.9	36.7	38.2
35.0-39.9	838	32.9	3.3	27.4	28.6	29.5	30.7	32.9	35.1	36.2	36.9	38.2
40.0-44.9	830	32.9	3.2	27.8	28.9	29.7	31.0	32.8	34.9	36.1	36.9	38.1
45.0-49.9	871	32.7	3.4	27.2	28.6	29.4	30.6	32.6	34.9	36.1	36.9	38.2
50.0-54.9	882	32.4	3.4	27.1	28.3	29.1	30.2	32.3	34.5	35.8	36.8	38.3
55.0-59.9	809	32.3	3.3	26.8	28.1	29.2	30.4	32.3	34.3	35.5	36.6	37.8
60.0-64.9	1263	31.9	3.4	26.6	27.8	28.6	29.7	32.0	34.0	35.1	36.0	37.5
65.0-69.9	1773	31.1	3.4	25.4	26.7	27.7	29.0	31.1	33.2	34.5	35.3	36.6
70.0-74.9	1251	30.6	3.4	25.1	26.2	27.1	28.5	30.7	32.6	33.7	34.8	36.0
Females												
1.0-1.9	622	15.7	1.3	13.6	14.1	14.4	14.8	15.7	16.4	17.0	17.2	17.8
2.0-2.9	615	16.2	1.3	14.2	14.6	15.0	15.4	16.1	17.0	17.4	18.0	18.5
3.0-3.9	651	16.6	1.4	14.4	15.0	15.2	15.7	16.6	17.4	18.0	18.4	19.0
4.0-4.9	680	17.1	1.5	14.8	15.3	15.7	16.1	17.0	18.0	18.5	19.0	19.5
5.0-5.9	673	17.7	1.8	15.2	15.7	16.1	16.5	17.5	18.5	19.4	20.0	21.0
6.0-6.9	296	18.2	2.0	15.7	16.2	16.5	17.0	17.8	19.0	19.9	20.5	22.0
7.0-7.9	330	19.0	2.2	16.4	16.7	17.0	17.5	18.6	20.1	20.9	21.6	23.3
8.0-8.9	275	20.0	2.6	16.7	17.2	17.6	18.2	19.6	21.2	22.2	23.2	25.1
9.0-9.9	321	21.1	2.8	17.6	18.1	18.6	19.1	20.6	22.2	23.8	25.0	26.7
10.0-10.9	330	21.8	3.1	17.8	18.4	18.9	19.5	21.2	23.4	25.0	26.1	27.3
11.0-11.9	302	23.2	3.6	18.8	19.6	20.0	20.6	22.2	25.1	26.5	27.9	30.0
12.0-12.9	324	24.0	3.4	19.2	20.0	20.5	21.5	23.7	25.8	27.6	28.3	30.2
13.0-13.9	361	25.0	3.7	20.1	21.0	21.5	22.5	24.3	26.7	28.3	30.1	32.7
14.0-14.9	370	25.9	3.6	21.2	21.8	22.5	23.5	25.1	27.4	29.5	30.9	32.9
15.0-15.9	309	25.9	3.5	21.6	22.2	22.9	23.5	25.2	27.7	28.8	30.0	32.2
16.0-16.9	343	26.8	3.5	22.3	23.2	23.5	24.4	26.1	28.5	29.9	31.6	33.5
17.0-17.9	293	27.3	4.1	22.0	23.1	23.6	24.5	26.6	29.0	30.7	32.8	35.4
18.0-24.9	2591	27.5	4.0	22.4	23.3	24.0	24.8	26.8	29.2	31.2	32.4	35.2
25.0-29.9	1934	28.5	4.3	23.1	24.0	24.5	25.5	27.6	30.6	32.5	34.3	37.1
30.0-34.9	1630	29.6	4.7	23.8	24.7	25.4	26.4	28.6	32.0	34.1	36.0	38.5
35.0-39.9	1460	30.2	4.8	24.1	25.2	25.8	26.8	29.4	32.6	35.0	36.8	39.0
40.0-44.9	1398	30.6	4.8	24.3	25.4	26.2	27.2	29.7	33.2	35.5	37.2	38.8
45.0-49.9	968	30.9	5.0	24.2	25.5	26.3	27.4	30.1	33.5	35.6	37.2	40.0
50.0-54.9	1010	31.2	4.5	24.8	26.0	26.8	28.0	30.6	33.8	35.9	37.5	39.3
55.0-59.9	887	31.6	5.1	24.8	26.1	27.0	28.2	30.9	34.3	36.7	38.0	40.0
60.0-64.9	1394	31.4	4.6	25.0	26.1	27.1	28.4	30.8	34.0	35.7	37.3	39.6
65.0-69.9	1950	30.9	4.4	24.3	25.7	26.7	28.0	30.5	33.4	35.2	36.5	38.5
70.0-74.9	1465	30.5	4.3	23.8	25.3	26.3	27.6	30.3	33.1	34.7	35.8	37.5

ANEXO I - Percentis para circunferência muscular do braço

PERCENTIS DE CIRCUNFERÊNCIA MUSCULAR DO BRAÇO – CMB

$$\text{CMB (cm)} = \text{CB (cm)} - [0,314 \times \text{DCT (mm)}]$$

PADRÕES PARA CIRCUNFERÊNCIA MUSCULAR DO BRAÇO (cm)							
MASCULINO							
IDADE	5	10	25	50	75	90	95
1 - 1,9	11,0	11,3	11,9	12,7	13,5	14,4	14,7
2 - 2,9	11,1	11,4	12,2	13,0	14,0	14,6	15,0
3 - 3,9	11,7	12,3	13,1	13,7	14,3	14,8	15,3
4 - 4,9	12,3	12,6	13,3	14,1	14,8	15,6	15,9
5 - 5,9	12,8	13,3	14,0	14,7	15,4	16,2	16,9
6 - 6,9	13,1	13,5	14,2	15,1	16,1	17,0	17,7
7 - 7,9	13,7	13,9	15,1	16,0	16,8	17,7	19,0
8 - 8,9	14,0	14,5	15,4	16,2	17,0	18,2	18,7
9 - 9,9	15,1	15,4	16,1	17,0	18,3	19,6	20,2
10 - 10,9	15,6	16,0	16,6	18,0	19,1	20,9	22,1
11 - 11,9	15,9	16,5	17,3	18,3	19,5	20,5	23,0
12 - 12,9	16,7	17,1	18,2	19,5	21,0	22,3	24,1
13 - 13,9	17,2	17,9	19,6	21,1	22,6	23,8	25,5
14 - 14,9	18,9	19,9	21,2	22,3	24,0	26,0	26,4
15 - 15,9	19,9	20,4	21,8	23,7	25,4	26,6	27,2
16 - 16,9	21,3	22,5	23,4	24,9	26,9	28,7	29,6
17 - 17,9	22,4	23,1	24,5	25,8	27,3	29,4	31,2
18 - 18,9	22,6	23,7	25,3	26,4	28,3	29,8	32,4
19 - 24,9	23,8	24,5	25,7	27,3	28,9	30,9	32,1
25 - 34,9	24,3	25,0	26,4	27,9	29,0	31,4	32,6
35 - 44,9	24,7	25,5	26,9	28,6	30,2	31,8	32,7
45 - 54,9	23,9	24,9	26,3	28,1	30,0	31,5	32,6
55 - 64,9	23,6	24,5	26,0	27,8	29,5	31,0	32,0
65 - 74,9	22,3	23,5	25,1	26,8	28,4	29,8	30,6
FEMININO							
IDADE	5	10	25	50	75	90	95
1 - 1,9	10,5	11,1	11,7	12,4	13,2	13,9	14,3
2 - 2,9	11,1	11,4	11,9	12,6	13,3	14,2	14,7
3 - 3,9	11,3	11,9	12,4	13,2	14,0	14,6	15,2
4 - 4,9	11,5	12,1	12,8	13,6	14,4	15,2	15,7
5 - 5,9	12,5	12,8	13,4	14,2	15,1	15,9	16,5
6 - 6,9	13,0	13,3	13,8	14,5	15,4	16,6	17,1
7 - 7,9	12,9	13,5	14,2	15,1	16,0	17,1	17,6
8 - 8,9	13,8	14,0	15,1	16,0	17,1	18,3	19,4
9 - 9,9	14,7	15,0	15,8	16,7	18,0	19,4	19,8
10 - 10,9	14,8	15,0	15,9	17,0	18,0	19,0	19,7
11 - 11,9	15,0	15,9	17,1	18,1	19,6	21,7	22,3
12 - 12,9	16,2	16,6	18,0	19,1	20,1	21,4	22,0
13 - 13,9	16,9	17,5	18,3	19,8	21,1	22,6	24,0
14 - 14,9	17,4	17,9	19,0	20,1	21,6	23,2	24,7
15 - 15,9	17,5	17,8	18,9	20,2	21,5	22,8	24,4
16 - 16,9	17,0	18,0	19,0	20,2	21,6	23,4	24,9
17 - 17,9	17,5	18,3	19,4	20,5	22,1	23,9	25,7
18 - 18,9	17,4	17,9	19,1	20,2	21,5	23,7	24,5
19 - 24,9	17,9	18,5	19,5	20,7	22,1	23,6	24,9
25 - 34,9	13,3	18,8	19,9	21,2	22,8	24,6	26,4
35 - 44,9	18,6	19,2	20,5	21,8	23,6	25,7	27,2
45 - 54,9	18,7	19,3	20,6	22,0	23,8	26,0	27,4
55 - 64,9	18,7	19,6	20,9	22,5	24,4	26,6	26,0
65 - 74,9	18,5	19,5	20,8	22,5	24,4	26,4	27,9

Fonte: Frisancho, 1990.

ANEXO J - Interpretação dos parâmetros do braço (mm)

Percentil	Tecido Adiposo	Tecido Muscular
< 5	Depleção/Baixa reserva	Hipotrofia/baixa reserva
5 -15	Abaixo da média/risco de déficit	Abaixo da média/risco de déficit
15 -85	Média/Adequado	Adequado
85 -90	Excesso	Acima da média/Adequado
≥ 90	Obesidade	Acima da média/Adequado

ANEXO K - Ficha para avaliação do escore de Shwachman-Kulczycki

Ficha para avaliação do escore de Shwachman-Kulczycki

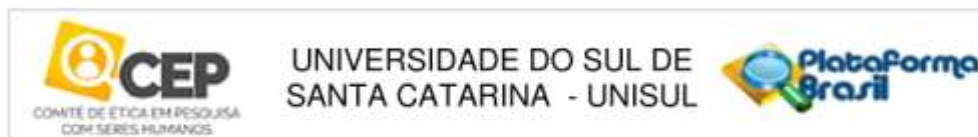
Nome do paciente: _____

Tabela 1 - Escore de Shwachman-Kulczycki

Pontuação	Atividade geral	Pontuação	Achados radiográficos
25	Atividade normal plena; joga bola; vai a escola regularmente	25	Campos pulmonares limpos
20	Falta resistência e cansa ao final do dia; boa frequência escolar	20	Mínimas marcas de acentuação broncovascular; enfisema primário
15	Descansa voluntariamente durante o dia; cansa facilmente após exercício; frequência escolar satisfatória	15	Enfisema leve, sinais de atelectasias; marcas de aumento broncovascular
10	Professor particular; repousa muito; dispnéia após caminhada curta	10	Enfisema moderado; áreas de atelectasias difusas com áreas de infecção sobrepostas; bronquiectasias mínimas
05	Ortopnéia; confinado a cama ou cadeira	05	Extensivas alterações com fenômeno pulmonar obstrutivo e infecção; atelectasias lobares e bronquiectasias
Pontuação	Nutrição	Pontuação	Exame físico
25	Mantém peso e altura próximos do percentil 25; bom tônus e massa muscular; fezes bem formadas – quase normais	25	Normal; sem tosse; FC e FR normais; pulmões limpos; boa postura
20	Peso e altura aproximadamente no percentil de 15 a 20; fezes levemente anormais; tônus e massa muscular satisfatórios	20	Tosse rara ou "pigarro"; FC e FR normais no repouso; mínimo enfisema; pulmões limpos; sem baqueteamento
15	Peso e altura acima do percentil 3; fezes usualmente anormais, volumosas e pobremente formadas; tônus pobre e massa muscular reduzida; pouca distensão abdominal (se tiver)	15	Tosse ocasional (ao levantar pela manhã); FR levemente elevada; enfisema suave; MV rude; roncos localizados raramente; baqueteamento precoce
10	Peso e altura abaixo do percentil 3; fezes pouco formadas, volumosas, gordurosas; músculo fraco e massa reduzida; distensão abdominal suave/ moderada	10	Tosse frequente, usualmente produtiva; retração torácica; enfisema moderado; deformidade torácica; roncos usualmente presentes; baqueteamento 2/3.
05	Marcada má-nutrição; protuberância abdominal abundante; fezes frequentes, volumosas, gordurosas e mau cheirosas; prolapso retal	05	Tosse grave paroxística, taquipnéia e taquicardia; alteração pulmonar extensa; sinais de falência cardíaca direita; baqueteamento 3/4.

Escore de Schwachman-Kulczycki: _____ pontos

ANEXO L - Parecer de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UNISUL



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: INFLUÊNCIA DO ESTADO NUTRICIONAL E SUA ASSOCIAÇÃO COM O AGRAVAMENTO DO QUADRO CLÍNICO, DIMINUIÇÃO DA EXPECTATIVA E QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA DO SUL DO BRASIL: UM ESTUDO DE COORTE

Pesquisador: Aline Daiane Schlindwein

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 00189418.6.0000.5369

Instituição Proponente: FUNDAÇÃO UNIVERSIDADE DO SUL DE SANTA CATARINA-UNISUL

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.171.571

Apresentação do Projeto:

O presente projeto está vinculado ao Curso de Pós Graduação em Ciências da Saúde do Campus Pedra Branca. Trata-se de um projeto de tese de doutorado com o tema influência do estado nutricional e sua associação com o agravamento do quadro clínico, diminuição da expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com fibrose cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no município de Florianópolis - Santa Catarina e conta com duas pesquisadoras na equipe de pesquisa. Tem como objetivo conhecer a influência do estado nutricional e sua associação com o agravamento do quadro clínico, diminuição da expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com fibrose cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no município de Florianópolis - Santa Catarina. Trata-se de um estudo epidemiológico observacional de delineamento de coorte prospectiva. Tem como local do estudo o Hospital Infantil Joana de Gusmão no município de Florianópolis - Santa Catarina. Quanto aos critérios de inclusão, serão incluídas crianças de 0 meses a 9 anos 11 meses e 29 dias e adolescentes de 10 anos a 14 anos 11 meses e 29 dias com diagnóstico confirmado de FC atendidos no ambulatório e/ou internados no HIJG e serão excluídas as crianças e adolescentes que os pais e/ou responsáveis se recusarem a responder um dos questionários ou não permitirem a realização de alguma das aferições dos

Endereço: Avenida Pedra Branca, 25
Bairro: Cid. Universitária Pedra Branca **CEP:** 88.137-270
UF: SC **Município:** PALHOÇA
Telefone: (48)3279-1036 **Fax:** (48)3279-1094 **E-mail:** cep.contato@unisul.br



UNIVERSIDADE DO SUL DE
SANTA CATARINA - UNISUL



Continuação do Parecer: 3.171.571

dados antropométricos e aqueles que não têm diagnóstico confirmado de FC. As crianças e adolescentes que se recusarem a realizar alguma aferição antropométrica também serão excluídas. No que se refere à coleta de dados, os mesmos serão coletados por meio de entrevistas, prontuários, caderneta de saúde e exames físicos que serão realizados no HIJG, conforme anexos do projeto. O número de participantes envolvidos será de 160 crianças e adolescentes entre 0 anos a 14 anos 11 meses e 29 dias, com FC atendidos de março de 2019 a março de 2021 no ambulatório e/ou internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão. O período previsto para a coleta de dados é maio de 2019 a maio de 2021.

Objetivo da Pesquisa:

OBJETIVO GERAL: Conhecer a influência do estado nutricional e sua associação com o agravamento do quadro clínico, diminuição da expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com fibrose cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no município de Florianópolis - Santa Catarina.

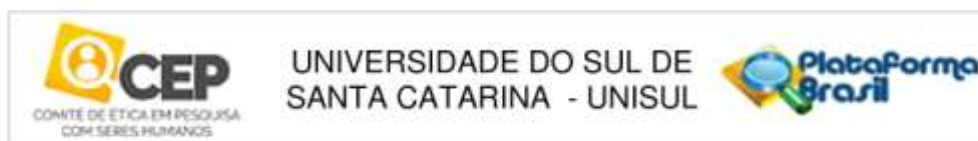
OBJETIVOS ESPECÍFICOS: Descrever as características sociodemográficas, laboratoriais e clínicas da doença de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão; Descrever o estado nutricional e suas tendências longitudinais de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos; Descrever a qualidade de vida de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no referido hospital; Determinar a incidência de Fibrose Cística na população estudada;

Aferir a qualidade de vida de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no referido hospital; Avaliar a relação entre nutrição e função pulmonar da população em estudo; Avaliar a relação entre o estado nutricional e o tempo e a velocidade de crescimento, complicações da fibrose cística e sobrevivência; Associar o estado nutricional com a insuficiência pancreática e faixa etária de diagnóstico de Fibrose Cística; Associar os dados sociodemográficos e tabagismo na família de forma independente e conjunta em medidas longitudinais na função pulmonar, presença de sibilos e percentil de peso na idade; Associar o estado nutricional e qualidade de vida de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

O presente estudo poderia apresentar risco aos participantes da pesquisa como possível constrangimento em responder algumas perguntas dos questionários, entretanto para minimizar

Endereço: Avenida Pedra Branca, 25
Bairro: Cid. Universitária Pedra Branca **CEP:** 88.137-270
UF: SC **Município:** PALHOÇA
Telefone: (48)3279-1036 **Fax:** (48)3279-1094 **E-mail:** cep.contato@unisul.br



Continuação do Parecer: 3.171.571

esse risco o participante e seus responsáveis serão levados a uma sala particular para responderem aos questionários, onde estarão somente a pesquisadora e a criança e/ou adolescente e seus pais ou responsável. A pesquisadora estará na sala para retirar qualquer possível dúvida dos questionários, estes serão auto aplicáveis e isso também minimizará o risco de constrangimento. O participante ainda poderá recusar-se a responder a pergunta ou retirar-se do estudo, caso não sinta-se mais a vontade para continuar. O participante será informado que a pesquisadora será uma pessoa capacitada e que respeitará e manterá sigilo das suas informações e opiniões e que esses dados não serão permitidos acesso a outras pessoas. Quanto aos benefícios, as crianças e adolescentes e seus familiares poderão contar com uma equipe multidisciplinar do HIJG mais preparada para a realidade vivida no dia a dia dessas famílias. Lembrando que não haverá benefícios financeiros as crianças e adolescentes e seus familiares.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

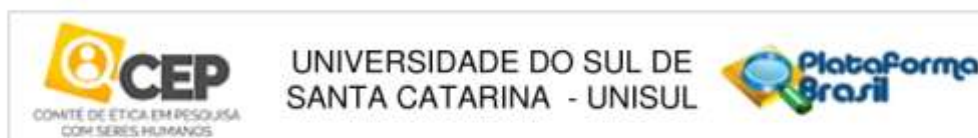
A introdução aborda o tema pesquisado e revisa os termos chaves para a pesquisa, e se apresentam de forma satisfatória. Os critérios metodológicos da pesquisa no que se refere a número de participantes quanto a critérios de inclusão e exclusão; formas de seleção de amostra; procedimentos de coleta e análise são claros, bem como possui instrumento de coleta de dados. Quanto ao participante são garantidos o sigilo e a forma e tempo da sua guarda também foi referida, bem como a garantia de autonomia do participante, não gerando injustiça ou maleficência. O projeto também tem claro como os dados serão analisados.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Quanto ao termos de apresentação obrigatória, estão anexos e descritos. No TCLE, Os objetivos estão identificados. A coleta de dados está devidamente descrita, ou seja, descreve como será o meio utilizado para a obtenção dos dados. Especifica os questionários, mas há necessidade de esclarecer como será a utilização dos questionários na faixa etária de menores de 6 anos. Indica a possibilidade de desistência sem prejuízo ao participante de pesquisa. Indica ainda como será a forma de contato do pesquisador e de acesso aos resultados da pesquisa. Menciona sobre o sigilo e garante as questões éticas necessárias à pesquisa. Indica a ausência de remuneração ao participante de pesquisa, bem como a necessidade de indenização em caso de algum prejuízo ao participante. O TCLE está adequado e apresenta as informações necessários para a aplicabilidade da pesquisa. O TALE também está adequado.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Endereço: Avenida Pedra Branca, 25
 Bairro: Cid.Universitária Pedra Branca CEP: 88.137-270
 UF: SC Município: PALHOÇA
 Telefone: (48)3279-1036 Fax: (48)3279-1094 E-mail: cep.contato@unisul.br



Continuação do Parecer: 3.171.571

Não foram identificadas pendências éticas no protocolo de pesquisa apresentado.

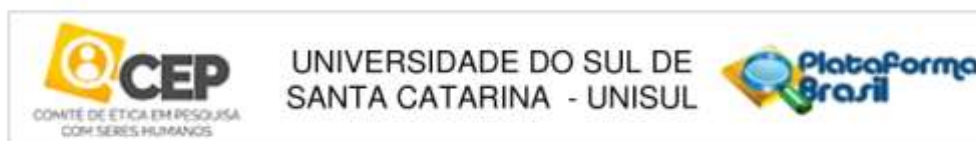
Considerações Finais a critério do CEP:

O presente protocolo de pesquisa encontra-se em conformidade com a Resolução CNS nº 466/12 e/ou 510/16.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1222980.pdf	11/02/2019 14:42:42		Aceito
Brochura Pesquisa	Projeto_detalhado.pdf	11/02/2019 14:41:53	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALE_acima_3_anos.docx	11/02/2019 14:38:31	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Outros	Carta_resposta_cep_unisul_2.pdf	11/02/2019 14:35:26	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Cronograma	Cronograma.docx	11/02/2019 14:35:05	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento_acima_10_anos.docx	11/02/2019 14:34:42	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_Assentimento_Livre_e_Esclarecido_modificado_6_a_10_anos.doc	11/02/2019 14:32:42	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_modificado.doc	11/02/2019 14:31:59	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Outros	Carta_resposta_cep_unisul.pdf	26/11/2018 22:47:38	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_modificado.doc	26/11/2018 22:42:03	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Orçamento	Orcamento.docx	02/10/2018 16:15:16	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Outros	Termo_compromisso_dos_pesquisadores.pdf	02/10/2018 16:14:08	Aline Daiane Schlindwein	Aceito

Endereço: Avenida Pedra Branca, 25
 Bairro: Cid.Universitária Pedra Branca CEP: 88.137-270
 UF: SC Município: PALHOÇA
 Telefone: (48)3279-1036 Fax: (48)3279-1094 E-mail: cep.contato@unisul.br



Continuação do Parecer: 3.171.571

Outros	Termo_autorizacao_uso_prontuario.pdf	02/10/2018 16:13:43	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Outros	Declaracao_publicacao_e_relatorio.pdf	02/10/2018 16:13:07	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Outros	Declaracao_de_ciencia_e_concordancia do_servico.pdf	02/10/2018 16:12:31	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Outros	Declaracao_de_ciencia_e_concordancia da_instituicao_coparticipante.pdf	02/10/2018 16:12:13	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Declaracao_ciencia_e_concordancia_U NISUL.pdf	02/10/2018 16:11:46	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Outros	Carta_de_encaminhamento_ao_CEP_d o_HIJG.pdf	02/10/2018 16:11:27	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto.pdf	02/10/2018 16:10:57	Aline Daiane Schlindwein	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

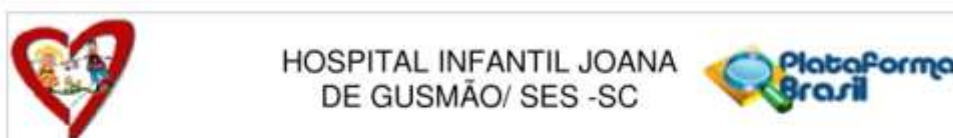
Não

PALHOCA, 26 de Fevereiro de 2019

Assinado por:
Maria Inês Castiñeira
(Coordenador(a))

Endereço: Avenida Pedra Branca, 25
Bairro: Cid.Universitária Pedra Branca **CEP:** 88.137-270
UF: SC **Município:** PALHOCA
Telefone: (48)3279-1036 **Fax:** (48)3279-1094 **E-mail:** cep.contato@unisul.br

ANEXO M - Parecer de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do HIJG



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Elaborado pela Instituição Coparticipante

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: INFLUÊNCIA DO ESTADO NUTRICIONAL E SUA ASSOCIAÇÃO COM O AGRAVAMENTO DO QUADRO CLÍNICO, DIMINUIÇÃO DA EXPECTATIVA E QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA DO SUL DO BRASIL: UM ESTUDO DE COORTE

Pesquisador: Aline Daiane Schlindwein

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 00189418.6.3001.5361

Instituição Proponente: Hospital Infantil Joana de Gusmão/ SES - SC

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.261.123

Apresentação do Projeto:

As informações usadas na elaboração desse parecer foram extraídas dos seguintes documentos:

- Termo_de_assentimento_acima_10_anos_2.docx
- Termo_Consentimento_Livre_e_Esclarecido_modificado_2.doc
- Termo_Assentimento_Livre_Esclarecido_3_a_alfabetizacao_modificado_2.docx
- Termo_Assentimento_Livre_e_Esclarecido_modificado_6_a_10_anos_2.doc
- projeto_modificado_2.pdf

A Fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença crônica, genética e autossômica recessiva¹. Causada por mutações no gene localizado no braço longo do cromossomo 7, que tem a função de codificar o ácido ribonucleico mensageiro (RNA_m) que transcreve uma proteína transmembrana reguladora de transporte iônico, chamada de Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)^{1,2}, o que leva a uma deficiência ou ausência de proteínas CFTR funcionais na membrana apical de células epiteliais em sistemas de múltiplos corpos, incluindo os sistemas respiratório e gastrointestinais, causando acúmulo de muco grosso e pegajoso nos pulmões e pâncreas^{1,2}. A FC afeta todos os grupos étnicos, principalmente os caucasianos e atinge

Endereço: Rui Barbosa, nº 152
Bairro: Agrônoma **CEP:** 68.025-301
UF: SC **Município:** FLORIANÓPOLIS
Telefone: (48)3251-9092 **Fax:** (48)3251-9092 **E-mail:** cephiijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 3.261.123

igualmente homens e mulheres. Estima-se que haja em torno de 70 mil pessoas no mundo com a doença 1. No Brasil a incidência média é 1:10000 nascidos vivos, entretanto, apresenta diferenças regionais, por exemplo na região Sul a média é 1:25003. No final do ano 2017 haviam 240 pessoas registradas na Associação Catarinense de Assistência ao Mucovisciditico (ACAM)4. O diagnóstico de FC é estabelecido quando um paciente apresenta uma ou mais manifestações clínicas características como: dificuldade de crescimento, baixo ganho de peso, deficiência de vitaminas, desnutrição, fezes frequentemente volumosas, gordurosas e com mau cheiro, pneumonias e bronquites frequentes, tosse constantes com muco, sibilância ou falta de ar e pele muito salgada, devido ao excesso de sal no suor e história familiar da doença1,5. Apresentando uma dessas características, o diagnóstico é confirmado por exames que evidenciam a disfunção da proteína CFTR. O padrão ouro é o teste do cloro no suor ($> 60 \text{ mEq/L}$) ou duas mutações identificadas no teste genético 1,5. Os principais sistemas afetados são o respiratório e gastrointestinal. A disfunção pulmonar devido a obstrução das vias aéreas pelo muco resulta em inflamação e infecções crônicas levando a perda progressiva da função pulmonar 1,6. Esta mesma fisiopatologia no trato gastrointestinal se manifesta como insuficiência pancreática, devido ao muco evitar que o pâncreas libere enzimas digestivas que permitem ao corpo digerir alimentos e absorver nutrientes vitais1. Outras manifestações intestinais são dismotilidade intestinal, supercrescimento bacteriano do intestino delgado, doença gastrointestinal funcional e obstrução intestinal 7. A maioria das crianças com FC sofre consequências nutricionais da má absorção ao longo da vida. A má absorção de gordura crônica pode resultar em

desnutrição, insuficiência de crescimento e vitaminas lipossolúveis e deficiências de ácido graxo8. Devido aos problemas relatados anteriormente no sistema gastrointestinal, é importante a terapia nutricional em pacientes com FC, esta tem o objetivo de manter a velocidade de crescimento adequada durante a infância e na vida adulta o peso9. A literatura apresenta que o crescimento proporcional à idade está associado à melhora da função pulmonar e uma sobrevivência mais prolongada, portanto, para as crianças menores de 2 anos deve-se manter o índice de peso para idade (P/I) $>$ Percentil 50 e para os maiores de 2 anos o índice de IMC para idade (IMC/I) $>$ Percentil 50.9,10. Essas crianças devem seguir uma dieta hipercalórica e rica em gordura, quando necessário fazer uso de suplementos orais, e para aqueles com insuficiência pancreática, há a terapia de reposição enzimática, de modo a manter a absorção intestinal adequada de carboidratos, gorduras e proteínas 9,11. Os problemas nos sistemas respiratório e gastrointestinal mencionados antes podem acarretar em uma pior qualidade de vida

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agronômica

CEP: 88.025-301

UF: SC

Município: FLORIANÓPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cepijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 3.261.123

desses pacientes. Um estudo realizado por Horck e colaboradores 12 em 2017 demonstrou que os pacientes que apresentam IMC < Percentil 50, diminuição da função pulmonar e do volume expiratório forçado no primeiro segundo estão relacionados ao agravamento do quadro clínico da doença e menor pontuação

no questionário de Qualidade de Vida (QV) principalmente nos domínios funcionamento físico, social e emocional, sintomas respiratórios e carga de tratamento 12.

Nas últimas duas décadas, a mensuração da QV relacionada à saúde tem sido mais utilizada. Os relatos da QV devem sempre incluir domínios fundamentais, como condição da doença, sintomas físicos, psicológicos, emocionais, estado funcional e social 13,14. Existem dois tipos de instrumentos para a mensuração da QV: os instrumentos específicos e os genéricos. No caso da FC existe um questionário específico: Cystic Fibrosis Questionnaire (QFC) 15. Há poucos estudos que avaliam o estado nutricional e a QV. Esses dados escassos sugerem que o estado do peso é importante para suportar as dimensões físicas da QV (respiratória e física) relacionadas a problemas nutricionais (imagem corporal e distúrbios alimentares) 16. A FC por ser uma doença crônica, genética e que ainda não tem cura; pode afetar um ou mais órgãos, comprometer a saúde do paciente, assim como diminuir sua expectativa de vida 1,9. Uma das comorbidades associadas a FC é a desnutrição ou baixo peso para idade, que ocorre pela má absorção no trato gastrointestinal, levando muitas vezes ao agravamento do quadro clínico com o desenvolvimento de doenças como: doença hepática, diabetes, insuficiência pancreática e deficiências de vitaminas lipossolúveis, deste modo comprometendo a saúde do paciente, diminuindo sua expectativa de vida e QV 17. Entretanto já existem alguns estudos que indicam que crianças portadores de FC e que estejam acima do percentil 50 possuem uma melhor função pulmonar, menos complicações do trato gastrointestinal e uma melhor QV, porém os autores destes estudos sugerem novas pesquisas para validar essa medida de percentil na minimização das complicações da FC 16,18. Em virtude do exposto, é importante avaliarmos constantemente esses pacientes e um estudo de metodologia longitudinal poderia contribuir para essa avaliação, por exemplo, um estudo prospectivo no qual é possível observar e analisar a relação existente entre a presença dos fatores de risco e o desenvolvimento de enfermidades que colaboram para o agravamento da FC, assim como a diminuição da QV. Portanto, realizar um estudo de coorte com característica longitudinal prospectivo torna possível observar esses pacientes por um determinado período de tempo, assim verificar mudanças no quadro clínico, na QV, estimar a incidência da doença no estado de Santa Catarina (SC) e identificar novos fatores de risco para o agravamento da FC. Visto a importância da realização deste tipo de estudo

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agrônômica

CEP: 88.025-301

UF: SC

Município: FLORIANÓPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cepijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 3.261.123

e em SC ainda não existir um estudo de acompanhamento para esse público, decidiu-se realizar uma coorte prospectiva para observar os possíveis efeitos da desnutrição e/ou baixo peso na FC e QV desses pacientes. Há hipótese dessa pesquisa é se a desnutrição e/ou baixo peso para idade influencia a associação com o agravamento do quadro clínico, diminuição da expectativa e qualidade de vida em crianças e adolescentes portadores de fibrose cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no município de Florianópolis - Santa Catarina?

Metodologia Proposta:

POPULAÇÃO, LOCAL, TEMPO E AMOSTRA

A população do estudo será constituída por crianças e adolescentes entre 0 anos a 14 anos 11 meses e 29 dias, com FC atendidos no ambulatório e/ou internados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG). O Hospital está localizado na capital, Florianópolis, do estado de Santa Catarina (SC). O mesmo foi escolhido por ser um Centro de Referência em FC, pois recebe pacientes de todo o estado de SC.

O período de coleta dos questionários, dados dos prontuários e dados antropométricos serão realizados de maio de 2019 a maio de 2021. A amostra deste estudo será definida pelo método não probabilístico por conveniência, pois todas as crianças e adolescentes em atendimento clínico no ambulatório de FC do HIJG, com diagnóstico de FC confirmado pelo teste de suor (cloreto do suor $> 60 \text{ mEq/L}$)⁴⁶ serão convidadas a participar do estudo. Atualmente a estimativa do hospital é que são atendidas 120 crianças e adolescentes de todo o estado. A amostra será dividida em dois grupos majoritários: de crianças e de adolescentes, o qual será dividido em dois grupos: percentil < 50 e percentil 50.

COLETA DE DADOS

Os dados serão coletados por meio de entrevistas, prontuários, caderneta de saúde e exames físicos que serão realizados no HIJG.

ENTREVISTA:

As entrevistas serão realizadas todas as sextas-feiras no ambulatório de FC do HIJG das 7h00min as 17h00min antes ou depois da consulta de rotina desses pacientes. No primeiro momento os pais e/ou responsáveis serão convidados a participar da pesquisa e nesse momento será explicado de modo simplificado o objetivo e quais os benefícios da pesquisa para a saúde da criança e do adolescente e caso concordem que seu(a) filho(a) participe da pesquisa, eles devem devolver o TCLE assinado. As crianças que possuem idade entre 0 meses a 2 anos 11 meses e 29 dias não precisarão assinar o TALE. Sua anuência dar-se-á pela assinatura do TCLE pelos pais e/ou responsáveis. Para as crianças a partir de 3 anos até a alfabetização será utilizado um TALE

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agronômica

CEP: 88.025-301

UF: SC

Município: FLORIANÓPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cephijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 3.261.123

gravado, onde a pesquisadora fará as perguntas e o participante responderá, dando o seu aceite ou não. Para as crianças e adolescentes com idades compreendidas entre 6 anos a 14 anos 11 meses e 29 dias, foi elaborado um TALE sucinto, contendo informações básicas da pesquisa como objetivos, os procedimentos que serão realizados, os riscos e, os benefícios, os desconfortos, a voluntariedade, a confidencialidade e o direito de recusa de participação. Após o entendimento de tudo o que foi explicado, a criança ou o adolescente assinará o termo, caso decida participar da pesquisa.

Para aqueles que concordarem em participar do estudo, serão levados para uma sala em particular (Sala de pesagem do ambulatório do HIJG), onde serão realizadas as entrevistas e a coleta dos dados antropométricos. As crianças menores de 6 anos participarão do estudo apenas na pesagem dos dados antropométricos, sendo que os dados dos questionários quem responderá será seus pais ou responsáveis. Na sala estará somente a pesquisadora e os pais e/ou responsáveis e a criança e/ou adolescente, para evitar qualquer possível constrangimento. As entrevistas serão realizadas através de um questionário que foi previamente elaborado com perguntas de interesse para essa pesquisa e foi separado por seções (Apêndice C), este questionário para todas as faixas etárias será respondido somente pelos pais ou responsáveis da criança ou adolescente. Algumas seções serão preenchidas com os dados dos prontuários. Os pais e/ou responsáveis de criança de 0 meses a 1 ano 11 meses e 29 dias responderão somente os dados relacionados ao questionário previamente elaborado para o estudo (Apêndice C), pois destas crianças não serão avaliadas quanto a qualidade de vida, por não haver questionário específico para essa faixa etária. E nesse momento os pais e/ou responsáveis serão convidados a preencher o questionário QFC, o qual já foi validado no Brasil. O questionário conta com quatro versões diferentes.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

-Conhecer a influência do estado nutricional e sua associação com o agravamento do quadro clínico, diminuição da expectativa e qualidade de vida em pacientes pediátricos com fibrose cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no município de Florianópolis - Santa Catarina.

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agrônômica

CEP: 88.025-301

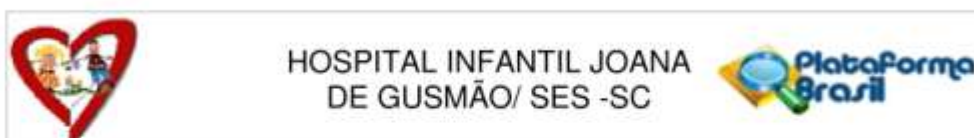
UF: SC

Município: FLORIANÓPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cephiig@saude.sc.gov.br



Continuação do Parecer: 3.261.123

Objetivos Secundários:

- Descrever as características sociodemográficas, laboratoriais e clínicas da doença de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão;
- Descrever o estado nutricional e suas tendências longitudinais de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos;
- Descrever a qualidade de vida de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no referido Hospital;
- Determinar a incidência de Fibrose Cística na população estudada;
- Aferir a qualidade de vida de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no referido hospital;
- Avaliar a relação entre nutrição e função pulmonar da população em estudo;
- Avaliar a relação entre o estado nutricional e o tempo e a velocidade de crescimento, complicações da fibrose cística e sobrevivência;
- Associar o estado nutricional com a insuficiência pancreática e faixa etária de diagnóstico de Fibrose Cística;
- Associar os dados sociodemográficos e tabagismo na família de forma independente e conjunta em medidas longitudinais na função pulmonar, presença de sibilos e percentil de peso na idade;
- Associar o estado nutricional e qualidade de vida de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

O presente estudo poderia apresentar risco aos participantes da pesquisa como possível constrangimento em responder algumas perguntas dos questionários, entretanto para minimizar esse risco o participante e seus responsáveis serão levados a uma sala particular para responderem aos questionários, onde estarão somente a pesquisadora e a criança e/ou adolescente e seus pais ou responsável. A pesquisadora estará na sala para

retirar qualquer possível dúvida dos questionários, estes serão auto aplicáveis e isso também minimizará o risco de constrangimento. O participante ainda poderá recusar-se a responder a pergunta ou retirar-se do estudo, caso não sinta-se mais a vontade para continuar. O participante será informado que a pesquisadora será uma pessoa capacitada e que respeitará e manterá sigilo das suas informações e opiniões e que esses dados

Endereço: Rui Barbosa, nº 152
Bairro: Agrônômica **CEP:** 88.025-301
UF: SC **Município:** FLORIANÓPOLIS
Telefone: (48)3251-9092 **Fax:** (48)3251-9092 **E-mail:** cepijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA
DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 3.251.123

não serão permitidos acesso a outras pessoas.

Benefícios:

Os benefícios serão indiretos pois pretende-se avaliar a qualidade de vida desses pacientes, assim como seu estado nutricional e quadro clínico. Espera-se que os resultados obtidos possam ser utilizados pela equipe multidisciplinar do HIJG no intuito de melhorar a assistência à saúde dos pacientes com Fibrose Cística e nortear manejos no tratamento e atendimento no estado de Santa Catarina.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O estudo é relevante do ponto de vista social pelo conhecimento a ser gerado. O pesquisador apresentou informações que o credencia tecnicamente a executar o protocolo de pesquisa.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

De acordo.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

As respostas às pendências elencadas no parecer consubstanciado de N° 3.205.126 de 18/03/2019 foram ATENDIDAS!

Considerações Finais a critério do CEP:

Conforme preconizado na Resolução 466/2012, XI.2, item d, cabe ao pesquisador elaborar e apresentar os relatórios parciais e final.

Assim sendo, o(a) pesquisador(a) deve enviar relatórios parciais semestrais da pesquisa ao CEP (a partir de OUTUBRO/2019) e relatório final quando do seu encerramento.

Um modelo deste relatório está disponibilizado no site <http://www.saude.sc.gov.br/hijg/cep/deveresdopesquisador.htm>

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BASICAS_DO_PROJETO_1305765.pdf	21/03/2019 16:51:50		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento_acima_10_anos_2.docx	21/03/2019 16:49:30	Aline Daiane Schlindwein	Aceito
TCLE / Termos de	Termo_Consentimento_Livre_e_Escla	21/03/2019	Aline Daiane	Aceito

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agrônômica

CEP: 88.025-301

UF: SC

Município: FLORIANÓPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cephijg@saude.sc.gov.br



HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO/ SES -SC



Continuação do Parecer: 3.261.123

Assentimento / Justificativa de Ausência	recido_modificado_2.doc	16:48:28	Schindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_Assentimento_Livre_Esclarecido_3_a_alfabetizacao_modificado_2.docx	21/03/2019 16:47:47	Aline Daiane Schindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_Assentimento_Livre_e_Esclarecido_modificado_6_a_10_anos_2.doc	21/03/2019 16:47:39	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Carta_resposta_as_pendencias.pdf	21/03/2019 16:47:27	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projeto_modificado_2.pdf	21/03/2019 16:47:07	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_modificado_2.doc	21/03/2019 16:46:37	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Anexo_4_HIJG.doc	27/02/2019 10:25:44	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Brochura Pesquisa	Projeto_detalhado.pdf	11/02/2019 14:41:53	Aline Daiane Schindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALE_acima_3_anos.docx	11/02/2019 14:38:31	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Carta_resposta_cep_unisul_2.pdf	11/02/2019 14:35:26	Aline Daiane Schindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_assentimento_acima_10_anos.docx	11/02/2019 14:34:42	Aline Daiane Schindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_Assentimento_Livre_e_Esclarecido_modificado_6_a_10_anos.doc	11/02/2019 14:32:42	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_modificado.doc	11/02/2019 14:31:59	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Carta_resposta_cep_unisul.pdf	26/11/2018 22:47:38	Aline Daiane Schindwein	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_modificado.doc	26/11/2018 22:42:03	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Termo_compromisso_dos_pesquisad	02/10/2018	Aline Daiane	Aceito

Endereço: Rui Barbosa, nº 152

Bairro: Agrônômica

CEP: 88.025-301

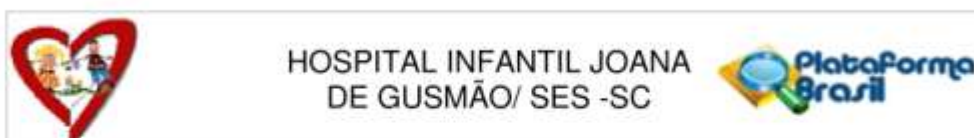
UF: SC

Município: FLORIANÓPOLIS

Telefone: (48)3251-9092

Fax: (48)3251-9092

E-mail: cephijg@saude.sc.gov.br



Continuação do Parecer: 3.261.123

Outros	ores.pdf	16:14:08	Schindwein	Aceito
Outros	Termo_autorizacao_uso_prontuario.pdf	02/10/2018 16:13:43	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Declaracao_publicacao_e_relatorio.pdf	02/10/2018 16:13:07	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Declaracao_de_ciencia_e_concordancia do_servico.pdf	02/10/2018 16:12:31	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Declaracao_de_ciencia_e_concordancia da_instituicao_coparticipante.pdf	02/10/2018 16:12:13	Aline Daiane Schindwein	Aceito
Outros	Carta_de_encaminhamento_ao_CEP_d o_HIJG.pdf	02/10/2018 16:11:27	Aline Daiane Schindwein	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

FLORIANOPOLIS, 11 de Abril de 2019

Assinado por:
Vanessa Borges Platt
(Coordenador(a))

Endereço: Rui Barbosa, nº 152
Bairro: Agrônômica CEP: 88.025-301
UF: SC Município: FLORIANOPOLIS
Telefone: (48)3251-9092 Fax: (48)3251-9092 E-mail: cephijg@saude.sc.gov.br

ANEXO N - Produção científica publicada durante o período de doutorado

Artigo aceito e publicado em janeiro de 2019.



Arquivos Catarinenses de Medicina

ISSN (impresso) 0054-2773
ISSN (online) 1806-6280



ARTIGO ORIGINAL

RELAÇÃO ENTRE ÍNDICE DE MASSA CORPORAL E ASMA EM ADOLESCENTES ESCOLARES DE SÃO JOSÉ, SANTA CATARINA, BRASIL

ASSOCIATION BETWEEN BODY MASS INDEX AND ASTHMA SYMPTOMS AMONG TEENAGE STUDENTS IN SÃO JOSÉ, SANTA CATARINA, BRAZIL

Bruna Becker da Silva¹
Manoela Carreirão de Menezes²
Karoliny Schmitz Nunes³
Katherine Dambrowski⁴
Karoliny dos Santos⁵
Jane da Silva⁶

RESUMO

Objetivo: Identificar a relação entre o IMC e os sintomas e gravidade de asma em adolescentes escolares. **Metodologia:** Trata-se de um estudo transversal de base populacional em escolas públicas e particulares do município de São José – SC, incluindo adolescentes entre 12 a 14 anos de idade. As características de asma foram avaliadas pelo questionário *International Study of Asthma and Allergies in Childhood* (ISAAC). O indicador antropométrico para classificar o grau nutricional nos adolescentes foi Índice de Massa Corpórea. O nível de significância foi de $p > 0,05$, e os dados foram analisados usando Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 20.0. **Resultados:** Foram avaliados estudantes adolescentes ($n=2042$; 1116 [54,6%] feminino). Um total de 26,4% adolescentes apresentou IMC com percentil $\geq 85^o$, sem diferença estatisticamente significativa entre os que apresentaram critérios para asma e os que não tinham sintomas de asma (28,1% versus 26,3%; $p = 0,633$). Apenas 263 adolescentes apresentaram critérios de provável asma, mostrando uma prevalência de 13% da doença, em relação a gravidade a maioria apresentou uma menor gravidade não tendo uma associação significativa com sobrepeso e/ou obesidade. Não se encontrou nenhuma relação entre prevalência de sintomas, gravidade e o estado nutricional entre os adolescentes asmáticos eutróficos, com sobrepeso ou obesidade. **Conclusão:** Este estudo mostrou elevada prevalência de sobrepeso e/ou obesidade entre os adolescentes escolares, independente da presença de sintomas de asma. Entre aqueles com sintomas de asma, houve predomínio de sobrepeso no gênero feminino, entretanto a gravidade dos sintomas de asma não foi associada ao IMC.

Descritores: Adolescentes. Asma. Índice de Massa Corporal. Obesidade.

¹Nutricionista pediatra, com mestrado desenvolvido na linha de pesquisa de processos inflamatórios e alérgicos. E-mail: brunabeckernutri@hotmail.com.

²Médica, especialista em infectologia pelo Hospital Nereu Ramos. E-mail: mademenezes@hotmail.com.

³Médica, especialista em pneumologia pelo Hospital Universitário Professor Polydoro Ernani de São Thiago. E-mail: karoliny@hotmail.com.

⁴Médica, especialista em medicina da família pelo Hospital Nereu Ramos. E-mail: katherine.dambrowski@gmail.com.

⁵Fisioterapeuta, doutora em Ciências da Saúde pela Universidade do Sul de Santa Catarina. E-mail: fisio.karoliny@gmail.com.

⁶Médica alergista, doutora em Ciências Biomédicas pela Universidade de Liege, Bélgica. E-mail: janadosilva1808@gmail.com.

Artigo aceito e publicado em maio de 2019.



Artigo de Revisão

Sistemas de Informação em Saúde: Cartão SUS, para quê?

Adriano Alberti¹; Leoberto Ricardo Grigollo²; Bruna Becker da Silva³; Anelize Juriatti⁴; Josiane Aparecida de Jesus⁵; Renan Souza⁶.

Resumo: Os sistemas de informação são capazes de transmitir de informações de forma rápida, fácil e segura, auxiliando os profissionais no processo de trabalho. Em saúde, são recursos computacionais importantes, que auxiliam nas ações técnico-burocráticas, ações de conhecimento técnico-científico, principalmente as que dependem de informações atualizadas. O Cartão SUS implantado nos princípios de universalidade de acesso, integralidade e equidade pode ser um importante sistema de informação em saúde. As informações geradas podem beneficiar os usuários, facilitando o acesso a exames e consultas. Os profissionais ao atender um usuário podem ter o histórico do paciente, facilitando o diagnóstico e reduzindo custos por não aplicar procedimentos ou solicitar exames já realizados anteriormente. O gestor obterá informações fundamentais para desenvolver ações apropriadas com as necessidades dos usuários, logo, evitando evasão de recursos. O objetivo do estudo é fazer uma reflexão sobre a contribuição, necessidade e finalidade do cartão SUS.

Palavras-chave: Sistemas de Informação, Informação em Saúde, Cartão SUS.

Information Systems in Health: SUS card, for what?

Abstract: The information systems are able to transmit information quickly, easily and safely assisting professionals in the work process. In health, are important computational resources, which assist in the technical and bureaucratic actions, technical and scientific knowledge of stocks, especially those that rely on updated information. The SUS card deployed on the principles of universal access, comprehensiveness and equity can be an important system health information. The information generated can benefit users by facilitating access to examinations and consultations. Professionals to meet a user can have the patient's history, facilitating the diagnosis and reducing costs by not applying procedures or order tests already carried out. The manager will get fundamental information to develop appropriate actions with the needs of users thus avoiding evasion capabilities. The objective is to reflect on the contribution, needs and SUS Card purpose.

Keywords: Information Systems, Health Information, SUS Card.

¹ Graduado em Educação Física, Mestre em Biociências e Saúde. Doutorando em Ciências da Saúde. Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul) e Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc). adrianoalberti90@hotmail.com;

² Graduado em Educação Física. Mestre em Educação Física. Doutorando em Ciências da Saúde. Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul) e Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc). leoberto.grigollo@unoesc.edu.br;

³ Graduada em Nutrição. Mestra em Ciências da Saúde. Doutoranda em Ciências da Saúde. Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul). brunabecker_@hotmail.com;

⁴ Graduada em Fisioterapia. Especialista em Fisioterapia Cardiopulmonar. Mestranda em Ciências da Saúde. Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul). ane_juriatti@hotmail.com;

⁵ Graduada em Educação Física. Especialista em Fitness e Personal Trainer. Mestranda em Biociências e Saúde. Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc). jossiane.jesus@unoesc.edu.br;

⁶ Graduado em Educação Física. Mestre em Biociências e Saúde. Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc). renan_jba@hotmail.com.

Artigo aceito e publicado em junho de 2019.



RESEARCH ARTICLE

Dermatoglyphical impressions are different between children and adolescents with normal weight, overweight and obesity: a cross-sectional study [version 1; peer review: awaiting peer review]

Adriano Alberti¹, Emil Kupek², Clarissa Martinelli Comim¹, Carina Rossoni³, Myrna Alicia Ruiz Reyes⁴, Josiane Aparecida De Jesus³, Leoberto Ricardo Grigollo³, Bruna Becker da Silva¹, Ubirajara Duarte dos Santos¹, Renan Souza³, Gracielle Fin³, Elisabeth Baretta³, Rudy José Nodari Júnior³

¹Universidade do Sul de Santa Catarina, Palhoça, Santa Catarina, 88132-270, Brazil

²Federal University of Santa Catarina, Florianópolis, Santa Catarina, 88040-900, Brazil

³Universidade do Oeste de Santa Catarina, Joazeiro, Santa Catarina, 89600-000, Brazil

⁴Universidad Autónoma de Baja California, Tijuana, Baja California, 22424, Mexico

v1 First published: 25 Jun 2019, 8:964 (<https://doi.org/10.12688/f1000research.19471.1>)
Latest published: 25 Jun 2019, 8:964 (<https://doi.org/10.12688/f1000research.19471.1>)

Abstract

Background: Obesity is a health condition that causes a great impact on public health. The aim of this study was to determine the association between dermatoglyphic characteristics and excessive weight in children and adolescents aged 10 to 19 years in the center-west region of Santa Catarina, Brazil.

Methods: The sample comprised of 2,172 children and adolescents aged 10 to 19 years old of both sexes and from public and private teaching networks.

Results: The results suggested a predictive marker of obesity, with a greater number of lines in left hand finger two (Mesq12) and a higher frequency of the whorl pattern in participants of a healthy weight, while the overweight group had a higher frequency of the radial loop pattern and the obese group had a higher frequency of the ulnar loop pattern.

Conclusion: It was concluded that there may be different dermatoglyphic characteristics depending on the nutritional status of children and adolescents.

Keywords

Dermatoglyphic, Obesity, Child, Adolescent

Open Peer Review

Reviewer Status AWAITING PEER REVIEW

Any reports and responses or comments on the article can be found at the end of the article.

Resumo apresentado no Congress on Brain, Behavior and Emotions em junho de 2019.



Artigo aceito e publicado em julho de 2019.

Revista UNINGÁ ISSN 2318-0579

TEMPO DE EXPOSIÇÃO E TEMPERATURA DE DISTRIBUIÇÃO DA REFEIÇÃO QUENTE DOS FUNCIONÁRIOS DE UMA UNIDADE DE ALIMENTAÇÃO E NUTRIÇÃO HOSPITALAR DE FLORIANÓPOLIS-SC

TIME OF EXPOSURE AND TEMPERATURE OF HOT MEAL DISTRIBUTION OF EMPLOYEES OF A HOSPITAL A FOOD AND NUTRITION UNIT OF FLORIANÓPOLIS-SC

BRUNA BECKER DA **SILVA**. Nutricionista pela Universidade do Sul de Santa Catarina, Mestre e Doutoranda do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Universidade do Sul de Santa Catarina.

BEATRIZ RITTER **BONI**. Docente do curso de Nutrição da Universidade do Sul de Santa Catarina.

ALINE DAIANE **SCHLINDWEIN**. Doutora em Biotecnologia e Biociências pela Universidade Federal de Santa Catarina, Professora Titular do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Universidade do Sul de Santa Catarina.

Av. Pedra Branca, 25, Cidade Universitária Pedra Branca, CEP 88137-270, Palhoça-SC. E-mail: alineds10@yahoo.com.br

RESUMO

Introdução: Cada vez mais refeições são realizadas fora do ambiente domiciliar, portanto é importante o cuidado com o binômio do tempo e temperatura dos alimentos, pois estes precisam ser muito bem controlados, a fim de evitar o crescimento microbiano e possa se fornecer um alimento seguro a seus comensais. O objetivo deste estudo foi avaliar os tempos de exposição e as temperaturas de distribuição das preparações quentes servidas no almoço dos funcionários da uma Unidade de Alimentação e Nutrição Hospitalar, visando à segurança alimentar. **Metodologia:** Trata-se de um estudo de caso qualitativo, a coleta de dados foi realizada durante 5 dias consecutivos, sendo as temperaturas coletadas no horário de almoço às 11h30, para tal foram utilizados dois tipos de termômetros, um a laser e um de inserção e seguiu-se a recomendação da RDC N° 216, de 2004 para avaliar a temperatura dos alimentos e os resultados foram analisados no *software* SPSS 18.0. **Resultados:** As temperaturas avaliadas com o termômetro de inserção variaram de 50,4 °C a 81,6 °C, já o termômetro a laser variou de 44,2 °C a 55,1 °C, sendo que 50% das preparações avaliadas com o termômetro de inserção estavam com a temperatura adequada, entretanto quando estas avaliadas com o termômetro a laser, nenhuma atingiu a temperatura recomenda. **Conclusão:** Há deficiência no controle da temperatura das preparações do *Buffet* quente, sendo de suma importância a adequação das temperaturas no momento de distribuição para que não ocorra contaminação ou proliferação de microrganismos.

PALAVRAS-CHAVE: Serviços de Alimentação. Alimentos. Temperatura.

Artigo aceito e publicado em agosto de 2019.



[Advanced](#)
[User Guide](#)

[Curr Neurovasc Res. 2019;16\(4\):358-364. doi: 10.2174/1567202616666191007125502.](#)

Neonatal Immune Activation May Provoke Long-term Depressive Attributes

Simone H Schelder-Marzzani ¹, Paula Dias ¹, Viviane Freiburger ¹, Leticia Ventura ¹, Bruna B Silva ²,
 Matheus L Dutra ¹, Franciane Bobinski ³, Aline D Schlindwein ³, Omar J Cassol ¹, Clarissa M Comim ¹

Affiliations [+ expand](#)
 PMID: 31589124 DOI: 10.2174/1567202616666191007125502

Abstract

Background: Studies have shown the relationship between neuroinflammation and depressive-like parameters. However, research still has not been carried out to evaluate neuroinflammation in the neonatal period and psychiatric disorders in adulthood.

Objective: To verify the association between neonatal immune activation and depressive-like parameters in adulthood using an animal model.

Methods: Two days old C57BL/6 animals were exposed to lipopolysaccharides (LPS) or phosphate-buffered saline (PBS). When the animals were 46 days old, they received PBS or Imipramine at 14 days. At 60 days, the consumption of sucrose; immobility time; adrenal gland and the hippocampus weight; levels of plasma corticosterone and hippocampal Brain-derived neurotrophic factor (BDNF) were evaluated.

Results: It was observed that the animals exposed to LPS in the neonatal period and evaluated in adulthood decreased the consumption of sucrose and had reduced hippocampus weight. Also, the exposed animals presented an increase of immobility time, adrenal gland weight and plasma levels of corticosteroids. The use of imipramine did not only modify the decreased hippocampal weight. On the other hand, there were no alterations in the BDNF levels in the hippocampus with or without the use of imipramine.

Conclusion: These results suggest that neonatal immune activation may be associated with depressive-like parameters in adulthood. It is believed that endotoxemia may trigger physiological and behavioral alterations, increasing vulnerability for the development of depression in adulthood.

Keywords: Brain-derived Neurotrophic Factor (BDNF); Endotoxemia; Major Depressive Disorder (MDD); depression-like behavior; inflammation; neurodevelopment.

Copyright© Bentham Science Publishers; For any queries, please email at epub@benthamscience.net.

ACTIONS

SHARE





PAGE NAVIGATION

[Title & authors](#)

[Abstract](#)

[Similar articles](#)

Resumo apresentado na XIV Jornada Unisul de Iniciação Científica em setembro de 2019.



Título: Influência do estado nutricional e sua associação com a função pulmonar e qualidade de vida em crianças e adolescentes portadores de fibrose cística atendidos em um hospital de referência do sul do Brasil.

Área: Ciências da Saúde

Programa: ART171novo

Resumo: A fibrose cística (FC) é uma doença crônica, genética e progressiva e seu diagnóstico precoce e a evolução do tratamento tem aumentado a expectativa de vida dos pacientes. O objetivo do trabalho foi avaliar a influência do estado nutricional na função pulmonar e qualidade de vida (QV) em crianças e adolescentes com FC atendidos em um Hospital de Referência do Sul do Brasil. Foi realizado um estudo epidemiológico transversal envolvendo 22 pacientes com diagnóstico confirmado atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão. A prevalência de crianças e adolescentes abaixo do percentil 50 foi de 63,6%, com média de idade $9,09 \pm 2,60$ anos, 54,5% do sexo masculino. A função pulmonar não foi associada ao menor percentil, embora na QV apenas o domínio alimentação teve associação ao percentil 50 ($p=0,043$). A avaliação da QV em pacientes com FC é importante, pois contribui para uma melhor aderência ao tratamento.

Resumo Expandido: 

INFLUÊNCIA DO ESTADO NUTRICIONAL E SUA ASSOCIAÇÃO COM A FUNÇÃO PULMONAR E QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA DO SUL DO BRASIL

Natali Cunha Martins¹, MSc. Bruna Becker da Silva², Eleuza Paulina Juliatto³, Dr^a.
Aline Daiane Schlindwein⁴ (orientadora)

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica, genética e progressiva e seu diagnóstico precoce e a evolução do tratamento tem aumentado a expectativa de vida dos pacientes. O objetivo do trabalho foi avaliar a influência do estado nutricional na função pulmonar e qualidade de vida (QV) em crianças e adolescentes com FC atendidos em um Hospital de Referência do Sul do Brasil. Foi realizado um estudo epidemiológico transversal envolvendo 22 pacientes com diagnóstico confirmado atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão. A prevalência de crianças e adolescentes abaixo do percentil 50 foi de 63,6%, com média de idade $9,09 \pm 2,60$ anos, 54,5% do sexo masculino. A função pulmonar não foi associada ao menor percentil, embora na QV apenas o domínio alimentação teve associação ao percentil 50 ($p=0,043$). A avaliação da QV em pacientes com FC é importante, pois contribui para uma melhor aderência ao tratamento.

Resumo apresentado na XIV Jornada Unisul de Iniciação Científica em setembro de 2019.

JUNIC [PÁGINA INICIAL](#) [INSCREVA-SE](#) [EDIÇÕES](#) [EVENTO](#) [NORMAS DE SUBMISSÃO](#) [APRESENTAÇÃO DE TRABALHOS](#) [ANALIS](#) [NÚMEROS](#) [CERTIFICADOS](#) [ÁREA RESTRIITA](#)

Título: Qualidade de vida em crianças e adolescentes portadores de fibrose cística atendidos em um Hospital de Referência do Sul do Brasil

Área: Ciências da Saúde

Programa: PIBIC/Unisul

Resumo: A fibrose cística (FC) é uma doença crônica, genética, progressiva e seu diagnóstico precoce e evolução do tratamento tem aumentado a expectativa de vida dos pacientes. O objetivo do trabalho foi aferir a qualidade de vida (QV) em crianças e adolescentes portadores de fibrose cística atendidos em um Hospital de Referência do Sul do Brasil. Estudo epidemiológico transversal envolvendo 42 pacientes. A maioria é do sexo masculino (70,4%). Crianças e adolescentes apresentaram boa QV, com pontuações mais baixas nos domínios peso, corpo e saúde. Na análise de correlação das crianças as variáveis idade, educação materna, etnia e renda familiar tiveram uma correlação moderada com os domínios físico e social. Nos adolescentes as variáveis sociodemográficas apresentaram forte correlação com todos os domínios. A relevância de questões relacionadas à QV é indiscutível e deverá estar diretamente relacionada aos estudos que aspiram respostas para a melhoria da assistência aos pacientes com FC.

Resumo Expandido: [📄](#)

QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA DO SUL DO BRASIL

Monica Ribeiro de Moraes¹, MSc. Bruna Becker da Silva², Eleuza Paulina Juliatto³, Dr^a.
Aline Daiane Schlindwein⁴ (orientadora)

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica, genética, progressiva e seu diagnóstico precoce e evolução do tratamento tem aumentado a expectativa de vida dos pacientes. O objetivo do trabalho foi aferir a qualidade de vida (QV) em crianças e adolescentes portadores de fibrose cística atendidos em um Hospital de Referência do Sul do Brasil. Estudo epidemiológico transversal envolvendo 42 pacientes. A maioria é do sexo masculino com média de idade de 6,50±3,58 anos. As crianças e adolescentes apresentaram boa QV, com pontuações mais baixas nos domínios peso, corpo e saúde. Na análise de correlação das crianças as variáveis idade, educação materna, etnia e renda familiar tiveram uma correlação moderada com os domínios físico e social. Nos adolescentes as variáveis sociodemográficas apresentaram forte correlação com todos os domínios. A relevância de questões relacionadas à QV é indiscutível e deverá estar diretamente relacionada aos estudos que aspiram respostas para a melhoria da assistência aos pacientes com FC.

Resumo apresentado na XIV Jornada Unisul de Iniciação Científica em setembro de 2019.



JÚNIQ | PÁGINA INICIAL | INSCREVA-SE | EDIÇÕES | EVENTO | NORMAS DE SUBMISSÃO | **APRESENTAÇÃO DE TRABALHOS** | ANAIS | NÚMEROS | CERTIFICADOS | **ÁREA RESTRIITA**

Título: Avaliação da eficiência dialítica e biomarcadores após protocolo de fisioterapia em pacientes renais crônicos durante a hemodiálise

Área: Ciências da Saúde

Programa: ART170novo

Resumo: Quando a função renal é comprometida, ocorre perda progressiva da capacidade funcional de filtração, excreção e reabsorção, levando o paciente ao caminho da Doença Renal Crônica(DRC). O objetivo desse estudo foi avaliar a eficiência dialítica e biomarcadores após protocolo de fisioterapia em pacientes renais crônicos durante hemodiálise em um hospital de referência no estado de Santa Catarina. Estudo transversal envolvendo 44 pacientes com diagnóstico de DRC. Pacientes alocados em grupo controle e grupo intervenção(6 semanas de sessões de fisioterapia). Tempo médio de diagnóstico geral de $4,9 \pm 6,1$ anos e 34,1% apresentam como etiologia a hipertensão arterial sistêmica. Os biomarcadores estatisticamente significativos entre os grupos foram taxa de redução de ureia($p=0,046$), leucócitos($p=0,08$) e albumina($p=0,047$). Comparados os quatro grupos, apenas ureia pós($p=0,048$) mostrou-se estatisticamente significativa. O valor de Kt/V não se mostrou significativo. Os resultados demonstram os efeitos benéficos do tratamento fisioterapêutico, melhorando a circulação periférica e diminuindo o efeito rebote de ureia.

Resumo Expandido: 

AVALIAÇÃO DA EFICIÊNCIA DIALÍTICA E BIOMARCADORES APÓS PROTOCOLO DE FISIOTERAPIA EM PACIENTES RENAI CRÔNICOS DURANTE A HEMODIÁLISE.

Guilherme Conte Moreira¹, Anelize Juriatti², MSc. Bruna Becker da Silva³, Dr^a. Aline Daiane Schlindwein⁴ (orientadora)

RESUMO

Quando a função renal é comprometida, ocorre a perda progressiva da sua capacidade funcional de filtração, excreção e reabsorção, levando o paciente ao caminho da Doença Renal Crônica (DRC). O objetivo desse estudo foi avaliar a eficiência dialítica e biomarcadores após um protocolo de fisioterapia em pacientes renais crônicos durante a hemodiálise em um hospital de referência no estado de Santa Catarina. Estudo transversal envolvendo 44 pacientes com diagnóstico de DRC. Os pacientes foram alocados em grupo controle e grupo intervenção (6 semanas de sessões de fisioterapia). O tempo médio de diagnóstico geral foi de $4,9 \pm 6,1$ anos e 34,1% apresentaram como etiologia a hipertensão arterial sistêmica. Os biomarcadores estatisticamente significativos entre os grupos foram taxa de redução de ureia ($p=0,046$), leucócitos ($p=0,08$) e albumina ($p=0,047$). Quando comparamos os dois grupos, apenas a ureia pós ($p=0,048$) mostrou-se estatisticamente significativa. O valor de Kt/V não se mostrou significativo. Os resultados demonstram os efeitos benéficos do tratamento fisioterapêutico, melhorando a circulação periférica e diminuindo o efeito rebote de ureia.

Resumo apresentado no 15º Congresso Brasileiro de Clínica Médica em Outubro de 2019.



Página Inicial » Inscrições Científicas » Trabalhos

Dados do Trabalho

Título

Influência do genótipo no perfil de crianças e adolescentes com Fibrose Cística atendidos em um Centro de Referência no Sul do Brasil

Área

Clínica Médica

Fundamentação/Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva causada por mutações no gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) levando a problemas funcionais da proteína codificada a partir desse gene. As principais manifestações clínicas podem variar de acordo com o genótipo.

Autores

Monica Ribeiro Moraes, Bruna Becker da Silva, Eleuza Paulina Julietto, Norberto Ludwig-Neto, Aline Daiane Schindwein

Objetivos

Avaliar a influência do genótipo no perfil de crianças e adolescentes com FC.

Delineamento e Métodos

Estudo transversal que analisou pacientes com idade entre 0 a 14 anos, com diagnóstico confirmado de FC, atendidos no ambulatório de FC no período de maio a julho de 2019. Os pacientes foram divididos em 3 grupos, de acordo com a mutação identificada: o primeiro grupo tinha mutação delta F508del homozigoto, o segundo mutação F508del heterozigoto e o terceiro grupo outras mutações. Foram avaliados dados clínicos, sociodemográficos, antropométricos e função pulmonar; capacidade vital forçada (CVF) e volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1). A análise estatística foi realizada no programa IBM SPSS Statistics versão 18.0.

Resultados

Dos 47 pacientes avaliados, 51,1% eram do sexo masculino, 87,2% brancos. A média da idade atual foi de 7,90(±3,28) anos e ao diagnóstico de 2,50(±1,16) meses. Em relação às mutações identificadas 57,4% eram do primeiro grupo F508del homozigoto, o segundo grupo tinha 29,8% pacientes e o terceiro 12,8%. Quanto à procedência, 25,5% eram da Grande Florianópolis. 93,6% pacientes apresentavam insuficiência pancreática, apenas 6,4% dos pacientes tinham diabetes. 12,8% tiveram íleo meconial ao nascimento e 76,6% tiveram infecções respiratórias no último ano. Destes pacientes 72,3% eram colonizados por *Staphylococcus aureus*. Em relação ao estado nutricional 89,4% pacientes utilizavam suplemento nutricional e 21,3% pacientes encontravam-se com baixo peso, sendo 53,2% estavam abaixo do percentil 50. Quanto ao VEF1 a média foi de 82,3(±23,96) e a média do CVF foi de 90,06±22,46. Ao comparar-se os três grupos de mutações genéticas com as variáveis analisadas, apenas ter infecção respiratória no último ano apresentou diferença estatística ($p=0,38$), porém, observamos menos uso de suplemento nutricional e CVF maior no grupo 1 ($p>0,05$).

Conclusões/Considerações finais

Os pacientes do grupo de outras mutações tiveram mais infecção respiratória no último ano. No entanto, outras diferenças estatisticamente significantes entre os grupos de mutações e as variáveis clínicas não foram encontradas.

Palavras-chave

fibrose cística, genótipo, criança, adolescente.

Resumos apresentados na X Jornada Catarinense de Pneumologia Pediátrica e Fibrose Cística em outubro de 2019.



Resumo apresentado no 16º Congresso Brasileiro de Pneumologia Pediátrica em Novembro de 2019.



Trabalhos Científicos

Título: Perfil Clínico E Nutricional De Crianças E Adolescentes Com Fibrose Cística Em Um Centro De Referência No Sul Do Brasil

Autores: BRUNA BECKER DA SILVA (UNIVERSIDADE DO SUL DE SANTA CATARINA), ELEUZA PAULINA JULIATTO, NATALI CUNHA MARTINS, NORBERTO LUDWIG NETO, ALINE DAIANE SCHLINDWEIN

Resumo: Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva causada por mutações no gene que codifica a proteína (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator - CFTR). Em decorrência, as secreções corporais se tornam espessas e acarretam obstruções, levando as principais manifestações clínicas que ocorrem nos sistemas respiratório e gastrointestinal. Objetivo: Evidenciar o perfil clínico e nutricional de crianças e adolescentes com FC. Métodos: Estudo transversal que analisou pacientes com idade entre 0 a 14 anos, com diagnóstico confirmado de FC, atendidos no ambulatório de FC no período de maio a julho de 2019. Os dados foram coletados através de questionário onde avaliou-se dados sociodemográficos, clínicos, exames laboratoriais e antropométricos. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital sob o número: 3.261.123. Resultados: Foram analisados 50 pacientes, 56 eram do sexo masculino, 82 brancos. A média da idade atual foi de 5,31(±3,96) anos e ao diagnóstico de 1,96(±3,91) meses. Em relação ao estado nutricional 72 foram considerados eutróficos e 22 apresentaram baixo peso. Em relação às comorbidades mais prevalentes dos pacientes, 92 com insuficiência pancreática, 6 com diabetes, 12 apresentou fleo meconial e 76,6 tiveram infecção pulmonar no último ano. A microbiota do escarro demonstrou predomínio de *Staphylococcus aureus* seguido de *Pseudomonas aeruginosa*. Em relação às mutações genéticas, 60 dos testes foram homozigoto e 87,2 o genótipo era F508del. Conclusão: O perfil clínico dos pacientes nos permite desenvolver ações precisas para o melhor acompanhamento e o uso de intervenções adequadas promovendo maior sobrevida desta população.

Resumo apresentado no 16º Congresso Brasileiro de Pneumologia Pediátrica em Novembro de 2019.



Trabalhos Científicos

Título: Estado Nutricional E Qualidade De Vida De Crianças E Adolescentes Com Fibrose Cística Em Um Centro De Referência No Sul Do Brasil

Autores: BRUNA BECKER DA SILVA (UNIVERSIDADE DO SUL DE SANTA CATARINA), ELEUZA PAULINA JULIATTO, MONICA RIBEIRO DE MORAES, NORBERTO LUDWIG NETO, ALINE DAIANE SCHLINDWEIN

Resumo: Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença crônica e de origem genética, que acarreta diversas complicações clínicas para o paciente. Atualmente, equipes multidisciplinares de atendimento aos pacientes com FC têm se preocupado com a qualidade de vida (QV), além da terapêutica tradicional. Objetivo: Analisar a associação entre o estado nutricional e a QV de crianças e adolescentes com FC. Método: Estudo transversal que analisou pacientes com idade entre 6 a 14 anos, com diagnóstico confirmado de FC, atendidos no ambulatório de FC no período de maio a julho de 2019. Os dados foram coletados através do questionário de QV Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ), o qual utilizou as versões 6-11 anos, 12-13 anos e 8805,14 anos, dados sociodemográficos e antropométricos (classificado em 8805,percentil 50 / percentil 50). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do hospital sob o número: 3.261.123. Resultados: Foram analisados 22 pacientes, 54,5 eram do sexo masculino, 77,3 brancos. A média da idade foi de $9,09 \pm 2,60$ anos e 63,6 encontravam-se no percentil 50. Ao avaliarmos a QV em relação ao IMC percentil, observou-se diferença estatística no domínio alimentação ($p=0,043$) e peso ($p=0,038$), visto que àqueles com percentil 50 obtiveram a menor pontuação. Todos os adolescentes 8805,12 anos se encontravam no percentil 50. O domínio da QV que apresentou menor pontuação foi o de saúde. Conclusão: A QV de crianças e adolescentes com FC foi satisfatória, mesmo em situações de maior comprometimento do estado nutricional.

Resumo apresentado no I Evento científico do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Unisul: Comemoração dos 10 anos, apresentado em novembro de 2019.

34. INFLUÊNCIA DO ESTADO NUTRICIONAL NA QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS NO HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO - SANTA CATARINA

Bruna Becker da Silva¹, Eleuza Paulina Juliatto², Monica Ribeiro de Moraes³, Monique Ferreira Garcia⁴, Norberto Ludwig-Neto⁴, Aline Daiane Schlindwein¹

¹Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde (PPGCS) – Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL);

²Curso de Nutrição – UNISUL;

³Curso de Medicina – UNISUL;

⁴Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Objetivo: Avaliar a influência do estado nutricional na qualidade de vida (QV) de crianças e adolescentes com fibrose cística atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão- Santa Catarina. **Métodos:** Estudo transversal que analisou pacientes com idade entre 2 a 14 anos, com diagnóstico confirmado de FC, atendidos no período de maio a setembro de 2019. Os dados foram coletados através do questionário de QV *Cystic Fibrosis Questionnaire* (CFQ) que utilizou as versões (6-11/12-13/ ≥ 14 anos) e do questionário de QV *Pediatric Quality of Life Inventory* (PedsQL) que utilizou as versões (2 a 4/5 a 7 anos). Coletaram-se dados antropométricos (classificados em percentil ≥ 50 ou percentil < 50). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UNISUL e do HIJG sob CAAE 00189418.6.0000.5369. A análise dos dados foi realizada no programa IBM SPSS Statistics® versão 18.0. **Resultados:** Ao avaliarmos a QV em relação ao IMC percentil das crianças entre 2 a 5 anos não se observou diferença estatística. As crianças entre 6 a 11 anos que estavam no percentil < 50 obtiveram a menor pontuação no domínio alimentação ($p=0,011$). Todos os adolescentes com ≥ 12 anos encontravam-se no percentil < 50 , portanto, descreveu-se apenas os domínios do CFQ. **Conclusão:** Na QV de crianças entre 6 a 11 anos houve diferença significativa apenas no domínio alimentação entre o grupo percentil < 50 . Entretanto, é importante conhecermos a QV dessa população, pois esta facilita o entendimento dos benefícios e do impacto do tratamento, melhorando não só o estado nutricional, mas a QV.

Palavras-chave: Fibrose cística. Qualidade de vida. Estado nutricional.

Resumo apresentado no I Evento científico do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Unisul: Comemoração dos 10 anos, apresentado em novembro de 2019.

3. AVALIAÇÃO DA EFICIÊNCIA DIALÍTICA E BIOMARCADORES APÓS PROTOCOLO DE FISIOTERAPIA EM PACIENTES RENAI CRÔNICOS DURANTE A HEMODIÁLISE EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA EM SANTA CATARINA

Anelize Juriatti¹, Guilherme Conte Moreira², Bruna Becker da Silva¹, Aline Daiane Schlindwein¹

¹Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde (PPGCS) – Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL);

²Curso de Medicina – UNISUL.

Objetivo: Avaliar a eficiência dialítica e biomarcadores após um protocolo de fisioterapia em pacientes renais crônicos durante a hemodiálise em um hospital de referência no estado de Santa Catarina. **Métodos:** Estudo transversal envolvendo 44 pacientes com diagnóstico de DRC. Os pacientes foram alocados em grupo controle e grupo intervenção (6 semanas de sessões de fisioterapia). Foram avaliados dados clínicos, sociodemográficos, biomarcadores e valores de Kt/V. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UNISUL e do Hospital Governador Celso Ramos sob CAAE 04701418.4.3001.5360. A análise dos dados foi realizada no programa IBM SPSS Statistics® versão 18.0. **Resultados:** O tempo médio de diagnóstico geral foi de $4,9 \pm 6,1$ anos e 34,1% apresentaram como etiologia a hipertensão arterial sistêmica. Os biomarcadores estatisticamente significativos entre os grupos foram taxa de redução de ureia ($p=0,046$), leucócitos ($p=0,08$) e albumina (0,047). Quando comparamos os quatro grupos, apenas a ureia pós ($p=0,048$) mostrou-se estatisticamente significativa. O valor de Kt/V não se mostrou significativo. **Conclusão:** Os resultados demonstram os efeitos benéficos do tratamento fisioterapêutico, melhorando a circulação periférica e diminuindo o efeito rebote de ureia.

Palavras-chave: Doença renal crônica. Biomarcadores. Eficiência dialítica.



Fatores associados aos sintomas de doenças atópicas em crianças de 6-7 anos em um município da Região Sul do Brasil

Factors associated with the symptoms of atopic diseases in children aged 6-7 years in a municipality in southern Brazil

Julia Carvalho Kozelinski¹, Karoliny dos-Santos², Bruna Becker da-Silva², Jefferson Traebert², Aline Daiane Schindwein²

RESUMO

Introdução: Considerando que os mecanismos pelos quais as doenças atópicas têm aumentado em frequência e gravidade não são inteiramente conhecidos, o presente estudo tem por objetivo analisar os fatores associados aos sintomas das doenças atópicas em crianças de 6-7 anos. **Método:** Estudo observacional do tipo caso-controle realizado com crianças de 6-7 anos em uma cidade do Sul do Brasil. Questionários foram aplicados às mães das crianças, e os sintomas de doenças atópicas foram triados pelo questionário do *International Study of Asthma and Allergy in Childhood* (ISAAC). **Resultados:** Participaram do estudo 255 crianças (85 casos e 170 controles). Os fatores associados às doenças atópicas foram: história familiar de asma (OR: 4,61; IC95% 2,63-0,73), rinite (OR: 3,46; IC95% 1,90-3,26) e eczema (OR: 3,42; IC95% 1,91-6,14), corrimento vaginal na gestação (OR: 4,25; IC95% 2,31-7,84), icterícia neonatal (OR: 2,38; IC95% 1,21-4,68), infecções respiratórias dos tratos superior e inferior (OR: 3,75; IC95% 2,13-3,62; OR: 3,68; IC95% 2,00-6,76, respectivamente), refluxo gastroesofágico (OR: 3,83; IC95% 1,87-7,82), além do tabagismo domiciliar (OR: 2,00; IC95% 1,10-3,64), mofo/umidade no quarto (OR: 3,34; IC95% 1,82-6,12) e animais em casa (OR: 1,77; IC95% 1,04-3,02). **Conclusão:** Casos de atopia estão associados a história familiar, infecções gestacionais maternas e neonatal, além de variáveis ambientais como o tabagismo e mofo.

Descritores: Fator de risco, asma, rinite alérgica, dermatite atópica.

ABSTRACT

Introduction: Considering that the mechanisms by which atopic diseases have increased in frequency and severity are not entirely known, the present study aims to analyze the factors associated with symptoms of atopic diseases in children aged 6-7 years. **Method:** This case-control observational study recruited children aged 6-7 years in a city in southern Brazil. The questionnaires were administered to the children's mothers and the symptoms of atopic diseases were screened through the *International Study of Asthma and Allergy in Childhood* (ISAAC) questionnaire. **Results:** The study included 255 children (85 cases and 170 controls). Factors associated with atopic diseases were family history of asthma (OR: 4.61; 95% CI: 2.63-0.73), rhinitis (OR: 3.46; 95% CI: 1.90-3.26), eczema (OR: 3.25; 95% CI: 1.91-6.14), vaginal discharge during pregnancy (OR: 4.25; 95% CI: 2.31-7.84), neonatal hyperbilirubinemia (OR: 2.38; 95% CI: 1.21-4.68), upper and lower respiratory infections (OR: 3.75; 95% CI: 2.13-3.62; and OR: 3.68; 95% CI: 2.00-6.76, respectively), gastroesophageal reflux (OR: 3.83; 95% CI: 1.87-7.82), in addition to household smoking (OR: 2.00; 95% CI: 1.10-3.64), mold in the bedroom (OR: 3.34; 95% CI: 1.82-6.12) and pets at home (OR: 1.77; 95% CI: 1.04-3.02). **Conclusion:** Cases of atopic diseases are associated with family history, maternal and neonatal infections, and environmental exposures such as smoking and mold.

Keywords: Risk factors, asthma, allergic rhinitis, atopic dermatitis.

1. Universidade do Sul de Santa Catarina, Curso de Medicina - Patoeira, SC, Brasil.

2. Universidade do Sul de Santa Catarina, Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Patoeira, SC, Brasil.

Estudo realizado com o apoio da Fundação de Amparo à Pesquisa e Inovação do Estado de Santa Catarina - chamada pública FAPES/C N° 09/2015, processo n° 2016TR222, e desenvolvido no âmbito do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Universidade do Sul de Santa Catarina, Patoeira/SC, Brasil.

Submetido em: 10/02/2020, aceito em: 10/03/2020.

Arq Asma Alerg Imunol. 2020;4(1):85-92.

<http://dx.doi.org/10.5895/2526-6393.20200006>

Resumo apresentado no III Congresso Sul Brasileiro de Nutrição Funcional:
Congresso VPonline, apresentado em maio de 2020.

6

Código: S-NCE02

Associação entre vitamina D e o quadro clínico e estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística

Autores: Bruna Becker da Silva, Eleuza Paulina Juliatto, Monica Ribeiro de Moraes, Norberto Ludwig Neto, Aline Daiane Schlindwein.

Instituição: Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Hospital Infantil Joana de Gusmão (HJG).

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença genética, que está associada a doença pulmonar crônica, insuficiência pancreática, desnutrição e a má absorção de vitaminas lipossolúveis, como a vitamina D. **Objetivo:** Avaliar a associação entre os níveis de vitamina D e o quadro clínico e estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Metodologia:** Trata-se de um estudo transversal com crianças e adolescentes com FC em acompanhamento no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de maio de 2019 a fevereiro de 2020. Incluiu-se todos os pacientes que tinham dosagens de 25(OH)D disponíveis, sendo considerada para análise a dosagem mais recente. Foram coletados dados sociodemográficos, clínicos, antropométrico e uso de suplemento vitamínico. Os pacientes foram divididos em dois grupos: suficiente ($\geq 30\text{ng/mL}$) e hipovitaminose ($< 30\text{ng/mL}$). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade do Sul de Santa Catarina sob CAAE 00189418.6.0000.5369, e do Hospital Infantil Joana de Gusmão sob CAAE 00189418.6.3001.5361. **Resultados:** Dos 93 pacientes avaliados, 52,7% eram do sexo masculino, 87,1% brancos e com média de idade $6,49 \pm 4,46$ anos, 94,4% pacientes apresentavam insuficiência pancreática, apenas 7,5% dos pacientes tinham diabetes, 6,5% possuem gastrostomia, e 84,1% tiveram infecções respiratórias no último ano. Em relação ao estado nutricional, 76,3% pacientes utilizavam suplemento polivitamínico e 23,7% dos pacientes encontravam-se com baixo peso, sendo 55,9% abaixo do percentil 50. A hipovitaminose foi observada em 61,3% dos pacientes e o nível médio de 25 (OH)D foi de $28,23 \pm 12,97$ ng/mL. Ao compararmos os grupos com as variáveis analisadas, aqueles com hipovitaminose D apresentaram o F508del homozigoto ($p=0,036$) como genótipo mais prevalente, tiveram menos infecções respiratórias no último ano ($p=0,035$) e o nível médio de 25 (OH)D foi maior nos pacientes do grupo suficiente ($p=0,000$). Porém observou-se menos uso de suplemento polivitamínico e maior frequência de pacientes acima do percentil 50 no grupo de hipovitaminose D ($p>0,05$). **Conclusão:** A hipovitaminose D esteve associada ao genótipo F508del homozigoto, ter menos infecções respiratórias e ao menor nível de 25 (OH) D nesta amostra de crianças e adolescentes com FC.

O conteúdo descrito foi reproduzido conforme foi inserido no sistema pelos autores. Repetições e eventuais erros são de responsabilidade dos mesmos.

Os autores de trabalhos desenvolvidos com animais ou humanos informaram, no momento da submissão no sistema, o número de aprovação da pesquisa em Comitê de Ética em Pesquisa (CAAE ou CEUA).

Resumo apresentado no III Congresso Sul Brasileiro de Nutrição Funcional:
Congresso VPonline, apresentado em maio de 2020.

11

Código: S-SC01

Perfil nutricional e ingestão alimentar de crianças e adolescentes com fibrose cística em um hospital de referência em Florianópolis (SC)

Autores: Bruna Becker da Silva, Eleuza Paulina Juliatto, Monica Ribeiro de Moraes, Norberto Ludwig Neto, Aline Daiane Schlindwein.

Instituição: Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Hospital Infantil Joana de Gusmão (HJG).

Introdução: A fibrose cística (FC) é uma doença genética caracterizada pela insuficiência pancreática, doença pulmonar e desnutrição e um bom estado nutricional está associado ao melhor quadro clínico e maior expectativa de vida desses pacientes. **Objetivo:** Caracterizar o perfil nutricional e a ingestão alimentar de crianças e adolescentes com FC. **Metodologia:** Trata-se de um estudo transversal com pacientes com FC em acompanhamento no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de maio de 2019 a fevereiro de 2020. Foram coletados dados como: idade, gênero, insuficiência pancreática, diabetes mellitus, gastrostomia, uso de suplemento nutricional e consumo alimentar. Para a avaliação antropométrica coletou-se dados de peso, estatura, índice de massa corporal, circunferência muscular do braço e prega cutânea tricipital. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade do Sul de Santa Catarina sob CAAE número 00189418.6.0000.5369, e do Hospital Infantil Joana de Gusmão sob CAAE 00189418.6.3001.5361. **Resultados:** Foram avaliados 97 pacientes, sendo 51,5% do sexo masculino, 86,6% de etnia branca, com média de idade de 6,19±4,56 anos, 94,8% apresentam insuficiência pancreática, 7,2% diabetes mellitus, 6,2% gastrostomia e 64,9% utilizam suplemento nutricional. A prevalência de eutrofia foi de 69,1% e 43,3% encontravam-se acima do IMC percentil 50. Observou-se ainda que 2% dos pacientes apresentaram depleção significativa do tecido adiposo e 76,5% do tecido muscular. Quanto à ingestão alimentar, 22,7% atingiram a recomendação de energia e 82,5% atingiram a recomendação de proteína. Em relação à ingestão alimentar de vitaminas (A, E e D), atingiram as necessidades nutricionais com o acréscimo de 50%, apenas 26,8%, 39,2% e 46,4%, respectivamente. **Conclusão:** Observou-se que as crianças e adolescentes encontram-se em bom estado nutricional. Entretanto ao avaliarmos a dieta dos pacientes, apenas a ingesta de proteína estava adequada.

O conteúdo descrito foi reproduzido conforme foi inserido no sistema pelos autores. Repetições e eventuais erros são de responsabilidade dos mesmos.

Os autores de trabalhos desenvolvidos com animais ou humanos informaram, no momento da submissão no sistema, o número de aprovação da pesquisa em Comitê de Ética em Pesquisa (CAAE ou CEUA).

Resumo apresentado no III Congresso Sul Brasileiro de Nutrição Funcional:
Congresso VPonline, apresentado em maio de 2020.

12

Código: S-NC02

Perfil nutricional e alimentar de pacientes com doença renal crônica em hemodiálise em um hospital de referência de Florianópolis (SC)

Autores: Bruna Becker da Silva, Anelize Juriatti, Eleuza Paulina Juliatto, Aline Daiane Schlindwein.

Instituição: Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Hospital Infantil Joana de Gusmão (HJG).

Introdução: Pacientes com doença renal crônica em hemodiálise (HD) são vulneráveis a vários distúrbios metabólicos e nutricionais, levando a alterações na composição corporal. **Objetivo:** Avaliar o estado nutricional e consumo alimentar de pacientes com doença renal crônica em hemodiálise. **Metodologia:** Trata-se de um estudo transversal com pacientes em hemodiálise submetidos à sessões de quatro horas, realizadas três vezes por semana, atendidos em um hospital público localizado em Florianópolis-SC, no período de maio a junho de 2019. Foram coletados dados como: idade, gênero, tempo de doença, alteração no apetite no dia da diálise, uso de suplemento nutricional e consumo alimentar. Para obtenção do estado nutricional foi aferido o peso, altura, circunferência do braço (CB) e prega cutânea tricipital (PCT), circunferência da cintura (CC) e calculou-se o índice de massa corporal (IMC). **Resultados:** Foram avaliados 44 pacientes, sendo 32 do sexo masculino, 59,1% de etnia branca, com média de idade de $52,36 \pm 11,19$ anos, média de diagnóstico de $4,95 \pm 6,09$ anos. Cinquenta por cento dos pacientes apresentam alteração no apetite no dia da hemodiálise e 77,3% relataram sentir mais fome e apenas 29,5% utilizam suplemento nutricional. Dentre os pacientes 59,2% deles encontravam-se com o IMC de eutrofia. No entanto, com relação as dobras cutâneas e circunferências, 90 (59,1%) pacientes apresentaram desnutrição da PCT, 34% da CB e 47,7% da CMB, 56,8% dos pacientes encontravam-se com a CC elevada. Em relação ao consumo alimentar, a média de energia foi de $1028,79 \pm 472,12$ kcal/dia, de proteína $46,39 \pm 23,40$ g/dia, carboidrato $143,56 \pm 74,29$ g/dia e lipídeos $28,52 \pm 18,44$ g/dia. Observou-se que 97,7% estavam consumindo calorias abaixo do recomendado e dos demais macronutrientes a maioria dos pacientes consumia abaixo do recomenda de proteínas (90,9%), carboidratos (97,7%) e lipídeos (93,2%). **Conclusão:** O tratamento nutricional nos pacientes renais crônicos em diálise é de extrema importância para reverter o quadro de desnutrição e amenizar os sintomas recorrentes.

O conteúdo descrito foi reproduzido conforme foi inserido no sistema pelos autores. Repetições e eventuais erros são de responsabilidade dos mesmos.

Os autores de trabalhos desenvolvidos com animais ou humanos informaram, no momento da submissão no sistema, o número de aprovação da pesquisa em Comitê de Ética em Pesquisa (CAAE ou CEUA).

Artigo aceito e publicado em junho de 2020.

Journal of Molecular Neuroscience
https://doi.org/10.1007/s12031-020-01565-0

Effect of Aerobic Physical Exercise in an Animal Model of Duchenne Muscular Dystrophy

Andreza Hoepers¹ · Adriano Alberti¹  · Viviane Freiburger¹ · Leticia Ventura¹ · Leoberto Ricardo Grigollo¹ · Cristina Salar Andreu² · Bruna Becker da Silva¹ · Daniel Fernandes Martins¹ · Rudy José Nodari Junior³ · Emilio L. Streck⁴ · Clarissa M. Comim¹

Received: 14 October 2019 / Accepted: 22 April 2020
© Springer Science+Business Media, LLC, part of Springer Nature 2020

Abstract

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a condition caused by an amendment to the X chromosome, inherited as a recessive trait, and affects 1:3500 live births, especially males. Low-intensity exercise is known to decrease certain parameters associated with muscular degeneration in animal models of progressive muscular dystrophies. In the present study, 28-day-old male mdx and wild-type (wild) mice were used. The animals were subjected to a low-intensity physical exercise protocol for 8 weeks. It was found that this protocol was able to reduce oxidative stress in muscle tissue and in most of the CNS structures analyzed, with a significant increase in antioxidant activity in all analyzed structures. It is thus possible to infer that this exercise protocol was able to reduce oxidative stress and improve the energy metabolism in brain tissue and in the gastrocnemius muscle of animals with DMD.

Keywords Duchenne muscular dystrophy · Animal · Physical exercise · Oxidative stress · Muscle

Introduction

Progressive muscular dystrophies (PMS) are a group of genetic diseases that have as a common feature progressive muscle weakness caused by the degeneration of the skeletal muscle tissue. Different forms of PMS are differentiated by the type of musculature affected, the form of genetic inheritance, the age at symptom onset, and the speed of evolution (Matthew 2013; Dalton et al. 2015).

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is caused by a defective gene located on the X-chromosome, responsible for

the production of the dystrophin protein (Marconi et al. 2017), and mainly affects males. This disease usually appears in early childhood and is characterized by delays in motor milestones. DMD leads to weakening of skeletal muscles, and is known as the most common and severe type of muscular disorder because of its early onset and rapid evolution of symptoms (Matthew 2013; Ljubcic et al. 2014; Savino et al. 2018).

The treatment of patients diagnosed with DMD needs to be multidisciplinary, judicious, and always focused on the patient's well-being. Physiotherapy and occupational therapy are very often standard care. Physiotherapy is regarded as crucial for the success of treatment, since it has achieved good results in the short term, such as maintaining the autonomy of these individuals (Gevaerd et al. 2010; Le Rumeur 2015; Kostek 2019). Physical activity is another method that has been used to treat DMD (Alemdaroğlu et al. 2015; Hyzewicz et al. 2015b). Studies have used physical exercise in individuals with DMD in order to decrease muscle deterioration, muscle contractures, and bone fractures, and to increase the time of functional independence (Jansen et al. 2013; Mankodi et al. 2017).

The balance for good treatment is directly linked to the process of muscle fatigue, because during an exercise activity, metabolic and physiological changes occur and can result in

 Adriano Alberti
adrianalberti90@hotmail.com

¹ Research Group on Neurodevelopment of Childhood and Adolescence, Laboratory of Experimental Neuroscience, Postgraduate Program in Health Sciences University of South Santa Catarina, Palhoça, SC, Brazil

² CEU Cardinal Herrera University, Valencia, Spain

³ Department of Physical Education, University of West Santa Catarina, Joinville, Brazil

⁴ Laboratory of Experimental Physiopathology, Postgraduate Program in Health Sciences, University of Southern Santa Catarina, Criciúma, SC, Brazil

Published online: 08 June 2020



Artigo aceito e publicado em julho de 2020.

INVOLVEMENT OF NLRP3 INFLAMMASOME IN SCHIZOPHRENIA-LIKE BEHAVIOR IN YOUNG ANIMALS AFTER MATERNAL IMMUNE ACTIVATION

Leticia Ventura¹, Viviane Freiburger¹, Vinicius B. Thiesen¹, Paula Dias¹,
Matheus L. Dutra¹, Bruna B. Silva², Aline D. Schlindwein², Clarissa M. Comim¹

¹Research group in neurodevelopment of childhood and adolescence, Laboratory of Experimental Neuroscience, Postgraduate Program in Health Sciences, University of South Santa Catarina. Avenida Pedra Branca, 25, Pedra Branca, 88137-270 Palhoça, SC, Brazil

²Research group on allergy, inflammation and infectious disease, Laboratory of Experimental Neuroscience, Postgraduate Program in Health Sciences, University of South Santa Catarina. Avenida Pedra Branca, 25, Pedra Branca, 88137-270 Palhoça, SC, Brazil

RUNNING TITLE: NLRP3 INFLAMMASOME IN SCHIZOPHRENIA-LIKE
BEHAVIOR

*Corresponding author:

Clarissa M. Comim, Ph.D. Research group in neurodevelopment of childhood and adolescence. Laboratory of Experimental Neuroscience, University of South Santa Catarina, Palhoça, SC, Brazil; E-mail: clarissa.comim@unisul.br; phone: +55 48 3279 – 1167

This is an Author's Accepted Manuscript for Acta Neuropsychiatrica. This version may be subject to change during the production process.

Resumos apresentados no XII Congresso Gaúcho de Atualização em Pediatria, apresentado em setembro de 2020.





**XII CONGRESSO GAÚCHO de
ATUALIZAÇÃO em
PEDIATRIA**

*Evento
Online*
**18 e 19
SETEMBRO
2020**



CERTIFICADO

Certificamos que

**BRUNA BECKER DA SILVA, MONICA RIBEIRO DE MORAES, ELEUZA PAULINA JULIATTO,
NORBERTO LUDWIG NETO, BETINE PINTO MOEHLECKE ISER, ALINE DAJANE SCHLINDWEIN**

Participou(aram) do XII Congresso Gaúcho de Atualização em Pediatria, realizado nos dias 18 e 19 de setembro de 2020.

Na qualidade de autor(es) do Trabalho Científico: PERFIL CLÍNICO E LABORATORIAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE
CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO SUL DO BRASIL

Porto Alegre, 19 de Setembro de 2020.

Dr. Sérgio Luis Amantéa
Presidente da SRS



PORTO ALEGRE, 19/09/2020



**XII CONGRESSO GAÚCHO de
ATUALIZAÇÃO em
PEDIATRIA**

*Evento
Online*
**18 e 19
SETEMBRO
2020**



CERTIFICADO

Certificamos que

**BRUNA BECKER DA SILVA, MONICA RIBEIRO DE MORAES, ELEUZA PAULINA JULIATTO,
NORBERTO LUDWIG NETO, BETINE PINTO MOEHLECKE ISER, ALINE DAJANE SCHLINDWEIN**

Participou(aram) do XII Congresso Gaúcho de Atualização em Pediatria, realizado nos dias 18 e 19 de setembro de 2020.

Na qualidade de autor(es) do Trabalho Científico: ASSOCIAÇÃO ENTRE AS MEDIDAS DO ESTADO NUTRICIONAL, A FUNÇÃO PULMONAR
E ESCORE CLÍNICO SHWACHMAN-KULCZYCKI DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA

Porto Alegre, 19 de Setembro de 2020.

Dr. Sérgio Luis Amantéa
Presidente da SRS



PORTO ALEGRE, 19/09/2020

Resumos apresentados no XXX Congresso Brasileiro de Nefrologia, XII Congresso Luso-Brasileiro de Nefrologia e XVIII Congresso Brasileiro de Enfermagem em Nefrologia, apresentado em outubro de 2020.



XXX CONGRESSO
BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XII CONGRESSO
LUSO-BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XVIII CONGRESSO BRASILEIRO DE
ENFERMAGEM EM NEFROLOGIA
15 - 17 OUTUBRO | EVENTO ONLINE

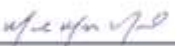
CERTIFICADO

Certificamos que o trabalho

ESTADO NUTRICIONAL E AVALIAÇÃO BIOQUÍMICA DE PACIENTES COM DOENÇA RENAL CRÔNICA EM HEMODIALISE EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA NO SUL DO BRASIL

dos autores: BRUNA BECKER DA SILVA; ANELIZE JURIATTI; ELEUZA PAULINA JULIATTO; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, foi apresentado na modalidade Pôster Eletrônico, no evento XXX Congresso Brasileiro de Nefrologia, XII Congresso Luso-Brasileiro de Nefrologia e XVIII Congresso Brasileiro de Enfermagem em Nefrologia ocorrido de 15 a 17 de outubro de 2020 na modalidade ONLINE.

17 de outubro de 2020


Marcelo Mazza do Nascimento
Presidente do Sociedade Brasileira de Nefrologia


Elizabeth de Francesco Daher
Presidente do XII Congresso Brasileiro de Nefrologia


Luciano Alvarenga dos Santos
Presidente do Conselho Científico de Nefrologia
Presidente do XVIII Congresso de Nefrologia



XXX CONGRESSO
BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XII CONGRESSO
LUSO-BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XVIII CONGRESSO BRASILEIRO DE
ENFERMAGEM EM NEFROLOGIA
15 - 17 OUTUBRO | EVENTO ONLINE

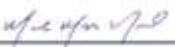
CERTIFICADO

Certificamos que o trabalho

ASSOCIAÇÃO DA FORÇA DE PREENSÃO PALMAR COM ESTADO NUTRICIONAL EM PACIENTES COM DOENÇA RENAL CRÔNICA EM HEMODIALISE

dos autores: BRUNA BECKER DA SILVA; ANELIZE JURIATTI; ELEUZA PAULINA JULIATTO; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, foi apresentado na modalidade Pôster Eletrônico, no evento XXX Congresso Brasileiro de Nefrologia, XII Congresso Luso-Brasileiro de Nefrologia e XVIII Congresso Brasileiro de Enfermagem em Nefrologia ocorrido de 15 a 17 de outubro de 2020 na modalidade ONLINE.

17 de outubro de 2020


Marcelo Mazza do Nascimento
Presidente do Sociedade Brasileira de Nefrologia


Elizabeth de Francesco Daher
Presidente do XII Congresso Brasileiro de Nefrologia


Luciano Alvarenga dos Santos
Presidente do Conselho Científico de Nefrologia
Presidente do XVIII Congresso de Nefrologia





XXX CONGRESSO
BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XII CONGRESSO
LUSO-BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XVIII CONGRESSO BRASILEIRO DE
ENFERMAGEM EM NEFROLOGIA
15 - 17 OUTUBRO | EVENTO ONLINE

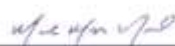
CERTIFICADO

Certificamos que o trabalho

CORRELAÇÃO DA FORÇA MUSCULAR INSPIRATÓRIA E DISTÂNCIA OBTIDA COM O TESTE DE CAMINHADA DE SEIS MINUTOS EM PACIENTES PORTADORES DE DOENÇA RENAL CRÔNICA EM HEMODIALISE

dos autores: ANELIZE JURIATTI; BRUNA BECKER DA SILVA; ELEUZA PAULINA JULIATTO; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, foi apresentado na modalidade Pôster Eletrônico, no evento XXX Congresso Brasileiro de Nefrologia, XII Congresso Luso-Brasileiro de Nefrologia e XVIII Congresso Brasileiro de Enfermagem em Nefrologia ocorrido de 15 a 17 de outubro de 2020 na modalidade ONLINE.

17 de outubro de 2020


Marcelo Mazza do Nascimento
Presidente do Sociedade Brasileira de Nefrologia


Elizabeth de Francesco Daher
Presidente do XII Congresso Brasileiro de Nefrologia


Luciano Alvarenga dos Santos
Presidente da Comissão Científica do XII Congresso Brasileiro de Nefrologia e XVIII Congresso Brasileiro de Enfermagem em Nefrologia



XXX CONGRESSO
BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XII CONGRESSO
LUSO-BRASILEIRO DE NEFROLOGIA
XVIII CONGRESSO BRASILEIRO DE
ENFERMAGEM EM NEFROLOGIA
15 - 17 OUTUBRO | EVENTO ONLINE

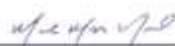
CERTIFICADO

Certificamos que o trabalho

QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES RENAIIS CRÔNICOS EM TRATAMENTO DE HEMODIALISE

dos autores: ANELIZE JURIATTI; BRUNA BECKER DA SILVA; ELEUZA PAULINA JULIATTO; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, foi apresentado na modalidade Pôster Eletrônico, no evento XXX Congresso Brasileiro de Nefrologia, XII Congresso Luso-Brasileiro de Nefrologia e XVIII Congresso Brasileiro de Enfermagem em Nefrologia ocorrido de 15 a 17 de outubro de 2020 na modalidade ONLINE.

17 de outubro de 2020


Marcelo Mazza do Nascimento
Presidente do Sociedade Brasileira de Nefrologia


Elizabeth de Francesco Daher
Presidente do XII Congresso Brasileiro de Nefrologia


Luciano Alvarenga dos Santos
Presidente da Comissão Científica do XII Congresso Brasileiro de Nefrologia e XVIII Congresso Brasileiro de Enfermagem em Nefrologia



Resumo apresentado no XLVII Congresso Brasileiro de Alergia e Imunologia, apresentado em novembro de 2020.

CERTIFICADO



Certificamos que o trabalho

PREVALÊNCIA DE SINTOMAS DE ASMA E ESTADO NUTRICIONAL EM ESCOLARES DE UM MUNICÍPIO DO SUL DO BRASIL

dos autores: BRUNA BECKER DA SILVA; JANE DA SILVA; JEFFERSON TRAEBERT; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, foi apresentado na modalidade Pôster Eletrônico, no evento XLVII Congresso Brasileiro de Alergia e Imunologia ocorrido de 31 de outubro a 02 de novembro de 2020 na modalidade ONLINE.

02 de novembro de 2020

Dr. Flavio Sano
Presidente ABRA

Dra. Clarissa Tavares
Presidente do XLVII Congresso
Brasileiro de Alergia e Imunologia

Dr. Dineiru Solé
Coordenador de Comissão Certificadora
do XLVII Congresso Brasileiro de Alergia e Imunologia



Resumo apresentado na XV Jornada Unisul de Iniciação Científica em novembro de 2020.



INFLUÊNCIA DA SUPLEMENTAÇÃO NUTRICIONAL NA QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA DO SUL DO BRASIL

Monica Ribeiro de Moraes¹, MSc. Bruna Becker da Silva², Dr^a. Aline Daiane Schlindwein³, Dr^a Betine Pinto Moehlecke Iser⁴ (orientadora)

RESUMO

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica, genética e progressiva e seu diagnóstico precoce e a evolução do tratamento tem aumentado a expectativa de vida dos pacientes. O objetivo do trabalho foi avaliar a influência do uso de suplemento nutricional na qualidade de vida (QV) em crianças e adolescentes com fibrose cística atendidos em um Hospital de Referência do Sul do Brasil. Foi realizado um estudo epidemiológico transversal envolvendo 82 pacientes com diagnóstico confirmado atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão. A prevalência de crianças e adolescentes que utilizam suplemento nutricional foi de 73,2%. Ao compararmos o uso de suplemento nutricional com a QV, as crianças de 2 a 4 anos que utilizam suplemento tiveram maior pontuação no domínio emocional. Entretanto nas crianças e adolescentes entre 6 a 11 anos, aqueles que não utilizavam apresentaram maiores pontuações nos domínios físico, imagem corporal, alimentação, tratamento e peso. Todavia, nos adolescentes a partir de 12 anos não foram observadas diferenças significativas. A relevância de questões relacionadas à QV é indiscutível e deverá estar diretamente relacionada aos estudos que aspiram respostas para a melhoria da assistência aos pacientes com FC.

Resumos apresentados no 1º Congresso Mineiro Online de Pediatria, apresentado em dezembro de 2020.





1º
CONGRESSO
MINEIRO ONLINE
DE PEDIATRIA
04 e 05 de dezembro de 2020



CERTIFICADO

Certificamos que

**BRUNA BECKER DA SILVA, MONICA RIBEIRO DE MORAES, ELEUZA PAULINA JULLIATO,
NORBERTO LUDWIG NETO, ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, BETINE PINTO MOEHLECKE ISER**

Participou(aram) do Congresso Mineiro Online de Pediatria, realizado totalmente ONLINE nos dias 04 e 05 de dezembro de 2020
Na qualidade de autor(es) do Trabalho Científico - Poster Eletrônico: COMPARAÇÃO ENTRE O GENÓTIPO E O ESTADO NUTRICIONAL DE
CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO SUL DO BRASIL

Belo Horizonte, 05 de Dezembro de 2020.

Código de Autenticação: MXP34V



Nº 132641

marisa lages ribeiro
Dra. Marisa Lages Ribeiro
Presidente da Sociedade Mineira de Pediatria

Dr. Cássio da Cunha Ibiapina
Dr. Cássio da Cunha Ibiapina
Presidente do 1º Congresso Mineiro online de Pediatria



Verifique a autenticidade em: www.cmf.org.br



1º
CONGRESSO
MINEIRO ONLINE
DE PEDIATRIA
04 e 05 de dezembro de 2020



CERTIFICADO

Certificamos que

**BRUNA BECKER DA SILVA, MONICA RIBEIRO DE MORAES, ELEUZA PAULINA JULLIATO,
NORBERTO LUDWIG NETO, ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, BETINE PINTO MOEHLECKE ISER**

Participou(aram) do Congresso Mineiro Online de Pediatria, realizado totalmente ONLINE nos dias 04 e 05 de dezembro de 2020
Na qualidade de autor(es) do Trabalho Científico - Poster Eletrônico: ASSOCIAÇÃO ENTRE COLONIZAÇÃO BACTERIANA E ESTADO
NUTRICIONAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO SUL
DO BRASIL

Belo Horizonte, 05 de Dezembro de 2020.

Código de Autenticação: MCEW08



Nº 132641

marisa lages ribeiro
Dra. Marisa Lages Ribeiro
Presidente da Sociedade Mineira de Pediatria

Dr. Cássio da Cunha Ibiapina
Dr. Cássio da Cunha Ibiapina
Presidente do 1º Congresso Mineiro online de Pediatria



Verifique a autenticidade em: www.cmf.org.br

Artigo aceito e publicado em janeiro de 2021.



[Advanced](#)
[User Guide](#)

> Minerva Pediatr, 2021 Jan 13; doi: 10.23736/S0026-4946.20.05731-X. Online ahead of print.

Identification of obesity in children and teenagers

Adriano Alberti¹, Myrna A Ruiz Reyes², Josiane A De Jesus³, Carina Rossoni³,
 Leoberto Grigollo³, Bruna B Da Silva⁴, Gracielle Fin³, Elisabeth Baretta³, Clarissa M Comim⁴,
 Rudy J Nodari Jr³

Affiliations [+ expand](#)

PMID: 33438850 DOI: 10.23736/S0026-4946.20.05731-X

Abstract

Background: Obesity is a condition that increases the risk of developing several health problems, resulting in high health care costs worldwide. Therefore, it is important to investigate several avenues for the control of this condition. This study aimed to identify a dermatoglyphical condition that distinguishes obesity individuals from those of appropriate weight.

Methods: The sample comprised 2,172 children and teenagers between the ages of 10 and 19 years, female and male, from public and private schools of the municipality of Joaçaba, Santa Catarina, Brazil.

Results: In a comparison of qualitative variables, i.e., patterns, significant differences were observed between groups, including a higher frequency of ulnar loops (LU) on the index and middle fingers (MET2 and MET3) in the appropriate weight group. In the obesity group, a greater frequency of whorls (W) on fingers MET2 and MET3 was observed in males. In females, there were statistically significant correlations between the presence of radial loops (LR) on MET3 in the appropriate weight group and arches (A) in the obesity group.

Conclusions: The study uncovered dermatoglyphical marks characteristic of obesity individuals.

FULL TEXT LINKS

[FULL TEXT article at minervapediatr.it](#)

ACTIONS

[Cite](#)

[Favorites](#)

SHARE

PAGE NAVIGATION

[Title & authors](#)

[Abstract](#)

[Similar articles](#)

[Related information](#)

[LinkOut - more resources](#)

Resumos apresentados no XXVI Congresso Brasileiro de Nutrição, apresentado em janeiro de 2021.



CERTIFICADO

Certificamos que o trabalho intitulado **"INFLUÊNCIA DO USO DE SUPLEMENTO NUTRICIONAL NO QUADRO CLÍNICO E NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA"** de autoria de **BRUNA BECKER DA SILVA; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN; ELEUZA PAULINA JULIATTO; MONICA RIBEIRO DE MORAES; NORBERTO LUDWIG NETO** foi apresentado na modalidade de Trabalho **E-PÔSTER** durante o **XXVI Congresso Brasileiro de Nutrição - CONBRAN Online / Edição 2020, VI Simpósio Ibero-americano de Nutrição Esportiva, V Simpósio Ibero-americano de Nutrição em Produção de Refeições e V Simpósio Ibero-americano de Nutrição Clínica**, realizado de 19 a 22 de janeiro de 2021.

Belém-Pará, 22 de janeiro de 2021.


NAIZA NAYLA BANDEIRA DE SÁ
 Presidente da Comissão Científica


RUTH CAVALCANTI GUILHERME
 Presidente da Comissão Científica

Realização

asbran
 ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA
 DE NUTRIÇÃO



CERTIFICADO

Certificamos que o trabalho intitulado **"INFLUÊNCIA DO ESTADO NUTRICIONAL NO QUADRO CLÍNICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA"** de autoria de **BRUNA BECKER DA SILVA; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN; ELEUZA PAULINA JULIATTO; MONICA RIBEIRO DE MORAES; NORBERTO LUDWIG NETO** foi apresentado na modalidade de Trabalho **E-PÔSTER** durante o **XXVI Congresso Brasileiro de Nutrição - CONBRAN Online / Edição 2020, VI Simpósio Ibero-americano de Nutrição Esportiva, V Simpósio Ibero-americano de Nutrição em Produção de Refeições e V Simpósio Ibero-americano de Nutrição Clínica**, realizado de 19 a 22 de janeiro de 2021.

Belém-Pará, 22 de janeiro de 2021.


NAIZA NAYLA BANDEIRA DE SÁ
 Presidente da Comissão Científica


RUTH CAVALCANTI GUILHERME
 Presidente da Comissão Científica

Realização

asbran
 ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA
 DE NUTRIÇÃO





CERTIFICADO

Certificamos que o trabalho intitulado **"CIRCUNFERÊNCIA DO PESCOÇO COMO INDICADOR DE EXCESSO DE PESO E RISCO CARDIOVASCULAR EM PACIENTES RENAIIS CRÔNICOS"** de autoria de **ANELIZE JURIATTI; ALINE DAIANE SCHLINDWEIN; BRUNA BECKER DA SILVA; ELEUZA PAULINA JULIATTO** foi apresentado na modalidade de Trabalho E-PÔSTER durante o **XXVI Congresso Brasileiro de Nutrição - CONBRAN Online / Edição 2020, VI Simpósio Ibero-americano de Nutrição Esportiva, V Simpósio Ibero-americano de Nutrição em Produção de Refeições e V Simpósio Ibero-americano de Nutrição Clínica**, realizado de 19 a 22 de janeiro de 2021.

Belém-Pará, 22 de janeiro de 2021.



NAIZA NAYLA BANDEIRA DE SÁ
Presidente da Comissão Científica



RUTH CAVALCANTI GUILHERME
Presidente da Comissão Científica

Realização
asbran
ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA
DE NUTRIÇÃO



Artigo aceito e publicado em março de 2021.



DOI: 10.14295/online.v15i54.2973

Artigo de Revisão

Associação do maior número de mortes por COVID-19 e o Índice de Desenvolvimento Humano (IDH) de Cidades Catarinenses

Adriano Alberti¹, Bruna Becker da Silva², Josiane Aparecida de Jesus³, Eliton Marcio Zanon⁴, Leoberto Ricardo Grigollo⁵

Resumo: Em dezembro de 2019 surge uma nova doença do trato respiratório altamente contagiosa na China, posteriormente essa doença se espalhou rapidamente por diversos países denominada COVID-19 levando a Organização Mundial da Saúde (OMS) a decretar estado de pandemia. Municípios com menor Índice de Desenvolvimento Humano IDH geralmente apresentam uma taxa de mortalidade mais alta em relação aos municípios com alto IDH, sendo isso em diversos tipos de enfermidades. O estado de Santa Catarina possui um IDH acima da média nacional, mas dentre os 295 municípios a diferença dos melhores com os piores municípios no IDH faz com que surja a pergunta: Será que o IDH tem associação com maiores taxas de mortes de COVID-19?

Palavras-Chave: COVID-19; IDH; DOENÇA.

Association of the highest number of deaths by COVID-19 and the Human Development Index (HDI) of cities in Santa Catarina

Abstract: In December 2019, a new highly contagious respiratory tract disease arises in China, later this disease spread rapidly to several countries called COVID-19 leading the World Health Organization (WHO) to declare a pandemic state. Municipalities with a lower Human Development Index HDI generally have a higher mortality rate compared to municipalities with a high HDI, which is due to different types of illnesses. The state of Santa Catarina has an HDI above the national average, but among the 295 municipalities, the difference between the best and the worst municipalities in the HDI raises the question: Does the HDI have an association with higher COVID-19 death rates?

Keywords: COVID-19; IDH; Disease.

¹ Graduado em Educação Física. Mestre em Biociências e Saúde. Doutorando em Ciências da Saúde. Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul) e Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc). adrianoalberti90@hotmail.com; brunabecker__@hotmail.com; josiane.jesus@unoesc.edu.br; leoberto.grigollo@unoesc.edu.br

² Graduada em Nutrição. Mestra em Ciências da Saúde. Doutoranda em Ciências da Saúde. Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul). brunabecker__@hotmail.com;

³ Graduada em Educação Física. Especialista em Fitness e Personal Trainer. Mestranda em Biociências e Saúde. Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc). josiane.jesus@unoesc.edu.br;

⁴ Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc), Brasil. elitonatletismo@hotmail.com;

Artigo publicado em maio de 2021.

| ARTIGO ORIGINAL |

Conhecimento sobre os efeitos do sol na pele e hábitos de uso de protetor solar em estudantes universitários

Knowledge about sun effects on skin and sunscreen use habits in college students

Aline Goulart Angelich de Freitas¹, Francislane Aparecida Lana de Pinho², Stefanny Lopes³,
Bruna Becker da Silva⁴, Aline Daiane Schlindwein⁵

RESUMO

Introdução: O comportamento sistemático da fotoproteção é fundamental para reduzir danos decorrentes dos efeitos da exposição em excesso à radiação solar, sendo que o conhecimento sobre rotulagem é uma importante ferramenta, pois proporciona mudanças no comportamento. **Objetivo:** Investigar os conhecimentos e hábitos de proteção solar em estudantes universitários. **Métodos:** Foi realizado um estudo do tipo transversal. Os dados foram coletados por conveniência em 242 estudantes, através de um questionário previamente elaborado. Os dados foram submetidos à análise descritiva por meio de distribuição de frequências absolutas e percentuais. Para as associações entre as variáveis, foi realizado o teste de Qui-quadrado e análise de regressão de Poisson, e considerado significativo quando $p < 0,05$. **Resultados:** As mulheres tendem a se proteger mais dos fotodanos que os homens e escolhem seu protetor solar pelo FPS, além de utilizarem mais variações de marcas de protetor solar do que os homens. **Conclusão:** Há grande desinformação quanto à real proteção conferida pelos FPS, reforçando a importância de medidas educativas, focadas principalmente para os riscos da exposição indevida ao sol, que incentive os alunos e futuros profissionais a uma mudança nos seus hábitos.

UNITERMOS: Protetores solares, fator de proteção solar, conhecimentos, atitudes e prática em saúde, estudantes

ABSTRACT

Introduction: The systematic behavior of photoprotection is essential to reduce damage resulting from the effects of excessive exposure to solar radiation, and knowledge about labeling is an important tool, as it provides changes in behavior. **Objective:** To investigate the knowledge and habits of sun protection in university students. **Methods:** A cross-sectional study was carried out. The data were collected by convenience in 242 students, through a previously prepared questionnaire. The data were submitted to descriptive analysis through the distribution of absolute and percentage frequencies. For associations between variables, the Chi-square test and Poisson regression analysis were performed, and considered significant when $p < 0,05$. **Results:** Women tend to protect themselves more from photo damage than men and choose their sunscreen through the SPF, in addition to using more variations of sunscreen brands than men. **Conclusions:** There is great disinformation regarding the real protection provided by SPF, reinforcing the importance of educational measures, mainly focused on the risks of undue sun exposure, that encourage students and future professionals to change their habits.

KEYWORDS: Sunscreen, sun protection factor, health knowledge, attitudes and practice, students

¹ Mestre em Ciências da Saúde. Docente do Curso de Fisioterapia, Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul)

² Estudante do Curso Superior de Tecnologia em Cosmetologia e Estética, Unisul

³ Estudante do Curso Superior de Tecnologia em Cosmetologia e Estética, Unisul

⁴ Mestre em Ciências da Saúde. Estudante de Doutorado no Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Unisul

⁵ Doutora em Biotecnologia e Biotecnologia. Docente do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Unisul

Resumos apresentados no XIV Congresso de Pediatria do Estado do Rio de Janeiro, apresentado em maio de 2021.



Resumos apresentados no XIII Congresso Gaúcho de Atualização em Pediatria, apresentado em junho de 2021.



Resumos apresentados no Simpósio Goiano de Pediatria, apresentado em junho de 2021.



Artigo publicado em julho de 2021.



Submit a Manuscript: <https://www.thepublishing.com>

World J Clin Cases 2021 July 16; 9(20): 5358-5371

DOI: 10.12998/wjcc.v9.i20.5358

ISSN 2307-8960 (online)

REVIEW

Obesity in people with diabetes in COVID-19 times: Important considerations and precautions to be taken

Adriano Alberti, Fabiana Schuelter-Trevisol, Pinto Moehlecke Iser Betine, Eliane Traebert, Viviane Freiburger, Leticia Ventura, Gislaiane Tezza Rezin, Bruna Becker da Silva, Fabiana Meneghetti Dallacosta, Leoberto Grigollo, Paula Dias, Gracielle Fin, Josiane Aparecida De Jesus, Fabiane Pertille, Carina Rossoni, Ben Hur Soares, Rudy José Nodari Júnior, Clarissa Martinelli Comim

ORCID number: Adriano Alberti 0000-0003-0313-0380; Fabiana Schuelter-Trevisol 0000-0003-0997-1394; Betine Pinto Moehlecke Iser 0000-0001-6061-2541; Eliane Traebert 0000-0001-9607-7216; Viviane Freiburger 0000-0003-2247-5157; Leticia Ventura 0000-0002-0912-6801; Gislaiane Tezza Rezin 0000-0002-1352-0369; Bruna Becker da Silva 0000-0001-7190-4646; Fabiana Meneghetti Dallacosta 0000-0003-3515-9225; Leoberto Grigollo 0000-0002-7838-9197; Paula Dias 0000-0002-4145-9673; Gracielle Fin 0000-0001-7860-4451; Josiane Aparecida De Jesus 0000-0002-2345-2259; Fabiane Pertille 0000-0001-3117-2637; Carina Rossoni 0000-0002-6494-4639; Ben Hur Soares 0000-0001-6762-4799; Rudy José Nodari Júnior 0000-0002-8375-657X; Clarissa Martinelli Comim 0000-0003-4991-042X.

Author contributions: Alberti A conceived and designed the study; Schuelter Trevisol F, Iser Betine PM, Traebert E, Freiburger V, Ventura L, Rezin GT, Da Silva BB, Dallacosta F, Dias P, Jesus J, Pertille F, Rossoni C, and Hur Soares B researched the material to support and write the article; Nodari Júnior RJ and Comim CM reviewed the manuscript; All authors approved the final version of this manuscript.

Adriano Alberti, Viviane Freiburger, Leticia Ventura, Leoberto Grigollo, Paula Dias, Clarissa Martinelli Comim, Research Group in Neurodevelopment of Childhood and Adolescence, Laboratory of Experimental Neuroscience, Postgraduate Program in Health Sciences, University of South Santa Catarina (Unisul), Palhoça, 88137-270, Santa Catarina, Brazil

Fabiana Schuelter-Trevisol, Pinto Moehlecke Iser Betine, Gislaiane Tezza Rezin, Brazil Clinical Research Center, Postgraduate Program in Health Sciences, University of Southern Santa Catarina at Tubarão, Tubarão, 88704-900, Santa Catarina, Brazil

Eliane Traebert, Bruna Becker da Silva, Postgraduate Programme in Health Sciences, University of Southern Santa Catarina, Palhoça, 88137-270, Santa Catarina, Brazil

Fabiana Meneghetti Dallacosta, Josiane Aparecida De Jesus, Fabiane Pertille, Postgraduate Program in Biosciences and Health, University of the West of Santa Catarina, Joaçaba, 89600-000, Santa Catarina, Brazil

Gracielle Fin, Department of Physical Education, University of the West of Santa Catarina, Joaçaba, 89600-000, Santa Catarina, Brazil

Carina Rossoni, Environmental Health Institute of the Faculty of Medicine of the University of Lisbon, Lisbon, 1649-029, Portugal

Ben Hur Soares, Health Science, University of Passo Fundo, Passo Fundo, 99052-900, Rio Grande do Sul, Brazil

Rudy José Nodari Júnior, Research department, Salus Dermatoglyphia, Luzerna, 89609-000, Santa Catarina, Brazil

Corresponding author: Adriano Alberti, MSc, PhD, Professor, Research Group in Neurodevelopment of Childhood and Adolescence, Laboratory of Experimental Neuroscience, Postgraduate Program in Health Sciences, University of South Santa Catarina (Unisul), Avenida José Acácio Moreira 787, Palhoça, 88137-270, Santa Catarina, Brazil. adrianoalberti90@hotmail.com

Abstract

At the end of 2019, a new disease with pandemic potential appeared in China. It



WJCC | <https://www.wjgnet.com>

5358

July 16, 2021 | Volume 9 | Issue 20 |

Resumos apresentados no Simpósio Virtual SOESPE - 2 edição, apresentado em julho de 2021.




CERTIFICADO

Certificamos que

BRUNA BECKER DA SILVA, NORBERTO LUDWIG NETO, ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, BETINE PINTO MOEHLECKE ISEK

Participou(aram) do Simpósio Virtual SOESPE - 2ª Edição, realizado totalmente ONLINE nos dias 16 e 17 de julho de 2021

Na qualidade de autor(es) do Trabalho Científico - Poster Eletrônico: **CORRELAÇÃO ENTRE FUNÇÃO PULMONAR E QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA**

17 de Julho de 2021.




ROBERTA PARANHOS FRAGOÇO
 PRESIDENTE DA SOESPE

Código de Autenticação: K4SCJ0

Verifique a autenticidade em www.e-certif.com.br




CERTIFICADO

Certificamos que

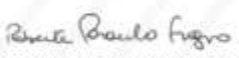
BRUNA BECKER DA SILVA, NORBERTO LUDWIG NETO, ALINE DAIANE SCHLINDWEIN, BETINE PINTO MOEHLECKE ISEK

Participou(aram) do Simpósio Virtual SOESPE - 2ª Edição, realizado totalmente ONLINE nos dias 16 e 17 de julho de 2021

Na qualidade de autor(es) do Trabalho Científico - Poster Eletrônico: **IMPACTO DA COLONIZAÇÃO BACTERIANA POR BURKHOLDERIA CEPACIA NO QUADRO CLÍNICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA**

17 de Julho de 2021.




ROBERTA PARANHOS FRAGOÇO
 PRESIDENTE DA SOESPE

Código de Autenticação: K1F5YK

Verifique a autenticidade em www.e-certif.com.br



Preferência por comportamentos favoráveis à prática de atividade física em crianças com sintomas de asma e/ou rinite

Preference for behavior conducive to physical activity in children with symptoms of asthma and/or rhinitis

Aline Piovezan¹, Karoliny dos-Santos², Bruna Becker da-Silva², Jefferson Traebert², Aline Daiane Schlindwein³

RESUMO

Introdução: A asma e a rinite parecem influenciar de diversas formas aspectos da vida das crianças, incluindo o comprometimento do nível de atividade física. **Objetivo:** Analisar a preferência por comportamentos favoráveis à prática de atividade física e o nível de atividade física de crianças de 6 a 7 anos com sintomas de asma e/ou rinite em uma cidade do Sul do Brasil. **Método:** Foi realizado um estudo transversal, que estimou a presença de sintomas de asma e de rinite através do questionário *International Study of Asthma and Allergy in Childhood* e sua relação com a preferência por comportamentos favoráveis à prática de atividade física e com o nível de atividade física avaliados com o *Netherlands Physical Activity Questionnaire*. O teste t de Student foi utilizado para verificar a associação entre as variáveis independentes e os comportamentos favoráveis à prática de atividade física e o nível de atividade física. ANOVA uma via, seguida do teste *post hoc* de Tukey foram utilizados para comparar os comportamentos favoráveis à prática de atividade física e o nível de atividade física entre grupos. **Resultados:** Participaram do estudo 282 crianças, nestas os sintomas de rinite foram os mais prevalentes, presentes em 20,2% das crianças. A associação de sintomas de asma e rinite foi constatada em 17,7% das crianças, e a presença isolada de sintomas de asma em 12,1%. Em relação ao nível de atividade física, os meninos obtiveram pontuação significativamente maior em relação à preferência por brincadeiras agitadas ($p = 0,02$) e prática de esportes ($p = 0,01$), o mesmo para crianças com sintomas de asma ou rinite. **Conclusão:** Não foi detectada relação entre o nível de atividade física e os sintomas de asma e rinite entre os participantes.

Descritores: Asma, rinite, exercício físico, criança.

ABSTRACT

Introduction: Asthma and rhinitis seem to influence different aspects of children's lives, including impairment of physical activity level. **Objective:** To analyze preference for behaviors conducive to physical activity and level of physical activity in children aged 6 to 7 years with symptoms of asthma and/or rhinitis in a city in southern Brazil. **Methods:** This cross-sectional study evaluated the presence of symptoms of asthma and rhinitis using the *International Study of Asthma and Allergy in Childhood* questionnaire and its association with behavior conducive to physical activity and with physical activity levels, which were evaluated with the *Netherlands Physical Activity Questionnaire*. Student's t-test was used to assess if independent variables were associated with behavior conducive to physical activity and physical activity levels. One-way ANOVA followed by Tukey's post hoc test were used to compare behavior conducive to physical activity and physical activity levels between groups. **Results:** In total, 282 children participated in the study, and the most prevalent symptoms were those of rhinitis, present in 20.2% of children. The association of asthma and rhinitis symptoms was found in 17.7% of children, and the presence of asthma symptoms alone was found in 12.1%. Regarding the level of physical activity, boys obtained a significantly higher score in relation to their preference for active games ($p = 0.02$) and sports ($p = 0.01$), the same for children with symptoms of asthma or rhinitis. **Conclusion:** There was no relationship between level of physical activity and symptoms of asthma and rhinitis among the participants.

Keywords: Asthma, rhinitis, exercise, children.

1. Universidade do Sul de Santa Catarina, Curso de Medicina - Palhoça, SC, Brasil.

2. Universidade do Sul de Santa Catarina, Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Palhoça, SC, Brasil.

3. Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina, Diretoria Permanente de Educação em Saúde - Florianópolis, SC, Brasil.

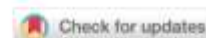
Financiamento: Projeto Coorte Brasil Sul - FAPESC Processo nº 2016TR222 - PPGCS/UNISUL, Palhoça, SC.

Submetido em: 24/09/2020, aceito em: 24/03/2021.

Arq Bras Alerg Imunol. 2021;5(2):180-8.

<http://dx.doi.org/10.5935/2526-5393.20210026>

Artigo publicado em setembro de 2021.



RESEARCH ARTICLE

Dermatoglyphics and abdominal resistance in female children and adolescents: a cross-sectional study [version 1; peer review: awaiting peer review]

Renan Souza¹, Adriano Alberti², Gabriel Gastélum Cuadras³, Rodrigo Gomes de Souza Vale⁴, Eliton Marcio Zanoni¹, Eloel Benetti Zavorski⁵, Josiane Aparecida De Jesus¹, Ben Hur Soares⁵, Fabiane Pertille¹, Gracielle Fin¹, Bruna Becker da Silva⁶, Leoberto R. Grigollo², Aline D. Schlindwein², Viviane Freiberger², Leticia Ventura², Luana Quadros², Ramón Alfonso González Rivas³, Oscar Núñez Enríquez³, Samuel Alfredo Islas Guerra³, Felipe Valenzuela Jurado³, Arturo Iván Chávez Erives³, Arturo Martínez Treviz³, David Arnoldo García Fernández³, Graziela Marques Leão², Clarissa Martinelli Comim⁶, Rudy José Nodari Junior^{1,6}

¹Laboratory of Exercise Physiology, Postgraduate Program in Biosciences and Health, University of West Santa Catarina, Joaçaba, Santa Catarina, 89600-000, Brazil

²Research Group on Neurodevelopment of Childhood and Adolescence, Laboratory of Experimental Neuroscience, Postgraduate Program in Health Sciences, University of South Santa Catarina, Palhoça, Santa Catarina, 88137-270, Brazil

³Faculty of Physical Culture Sciences, Autonomous University of Chihuahua, Chihuahua, Chihuahua, 31000, Mexico

⁴Physical Education department, Estácio de Sá University, Cabo Frio, Rio de Janeiro, 28909-800, Brazil

⁵Physical education department, University of Passo Fundo, Passo Fundo, Rio Grande do Sul, 99052-900, Brazil

⁶Research Department, Salus Dermatoglyphia, Luzerna, Santa Catarina, 89609-000, Brazil

V1 First published: 21 Sep 2021, 10:945
<https://doi.org/10.12688/f1000research.54813.1>
 Latest published: 21 Sep 2021, 10:945
<https://doi.org/10.12688/f1000research.54813.1>

Open Peer Review

Reviewer Status AWAITING PEER REVIEW

Any reports and responses or comments on the article can be found at the end of the article.

Abstract

Background: Dermatoglyphics is considered, in the scientific milieu, to be an epigenetic marker. The objective of this study was to analyze the presence of dermatoglyphic marks characteristic of neuromotor capacity and abdominal resistance in children and adolescents.

Methods: This is a cross-sectional study. The sample consisted of 1,002 individuals, female children and adolescents between the ages of 10 and 16, from public and private schools in the city of Joaçaba, Santa Catarina, Brazil. The protocol selected for analyzing the fingerprints was dermatoglyphics, proposed by Cummins and Midlo using a Dermatoglyphic Reader. The Brazilian Sports Project Manual - PROESP 2015 was used to collect data on muscle strength motor tests.

Results: The results showed the presence of a dermatoglyphic mark

Artigo publicado em novembro de 2021.



Pobreza, Educação e os Direitos Humanos Dentro da Sociedade

Andressa Alberti¹, Bruna Becker da Silva², Eliton Márcio Zanoni³, Renan Souza⁴, Adriano Alberti⁵

Resumo: A sociedade em meio aos seus vários aspectos norteadores da formação do ser humano, busca responder por meio de vários estudos como melhorar o desenvolvimento do meio social e da vivência entre os seres humanos. A pobreza não é falta de cultura ou falta de educação, muito menos a falta de bens materiais como muitas pessoas pensam, pois a compreensão dela é muito mais complexa do que isso e é de suma importância a compreensão sobre isso. O presente artigo presente artigo, por meio de uma revisão da literatura, pontua sobre pobreza, educação e os direitos humanos dentro da sociedade.

Palavras Chave: Ser Humano, Sociedade, compreensão.

Poverty, Education and Human Rights Within Society

Abstract: Society, in the midst of its various aspects that guide the formation of human beings, seeks to respond through various studies on how to improve the development of the social environment and experiences among human beings. Poverty is not lack of culture or lack of education, much less the lack of material goods as many people think, because understanding it is much more complex than that and understanding about it is of paramount importance. The present article in this article, through a literature review, points out about poverty, education and human rights within society.

Keywords: Human Being, Society, Understanding.

¹ Universidade do Sul de Santa Catarina(Unisul), dessaal13@hotmail.com;

² Mestra em Ciências da Saúde. Universidade do Sul de Santa Catarina(Unisul), brunabecker__@hotmail.com;

³ Mestre em Biociências e Saúde. Universidade do Oeste de Santa Catarina (Unoesc), renan-souza@unoesc.edu.br;

⁴ Universidade do Contestado (UNC), elitonatletismo@hotmail.com;

⁵ Doutor em Ciências da Saúde pela Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), adrianoalberti90@hotmail.com.