

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS  
Faculdade de Medicina**

**EVOLUÇÃO DAS ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS  
PULMONARES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA  
NOS PRIMEIROS 6 ANOS DE VIDA**

**JESIANA FERREIRA PEDROSA**

**Belo Horizonte  
2012**

**JESIANA FERREIRA PEDROSA**

**EVOLUÇÃO DAS ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS  
PULMONARES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA  
NOS PRIMEIROS 6 ANOS DE VIDA**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, como parte dos requisitos para obtenção de grau de Mestre.

Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.

Orientador: Professor Cássio da Cunha Ibiapina

Coorientadora: Professora Cristina Gonçalves Alvim

**Belo Horizonte  
2012**

## **UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS**

**Reitor:** Prof. Clélio Campolina Diniz

**Vice-Reitora:** Profa. Rocksane de Carvalho Norton

**Pró-Reitor de Pós-Graduação:** Prof. Ricardo Santiago Gomez

**Pró-Reitor de Pesquisa:** Prof. Renato de Lima dos Santos

**Diretor da Faculdade de Medicina:** Prof. Francisco José Penna

**Vice-Diretor da Faculdade de Medicina:** Prof. Tarcizo Afonso Nunes

**Coordenador do Centro de Pós-Graduação:** Prof. Manoel Otávio da Costa Rocha

**Subcoordenadora do Centro de Pós-Graduação:** Profa. Teresa Cristina de Abreu Ferrari

**Chefe do Departamento de Pediatria:** Profa. Benigna Maria de Oliveira

**Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde –**

**Saúde da Criança e do Adolescente:** Profa. Ana Cristina Simões e Silva

**Subcoordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde –**  
**Saúde da Criança e do Adolescente:** Prof. Eduardo Araújo Oliveira

### **Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Saúde da Criança e do Adolescente:**

Ana Cristina Simões e Silva -Titular

Benigna Maria de Oliveira - Suplente

Cássio da Cunha Ibiapina -Titular

Cristina Gonçalves Alvim - Suplente

Eduardo Araújo de Oliveira -Titular

Eleonora M. Lima - Suplente

Francisco José Penna -Titular

Alexandre Rodrigues Ferreira - Suplente

Jorge Andrade Pinto -Titular

Vitor Haase - Suplente

Ivani Novato Silva –Titular

Juliana Gurgel - Suplente

Marcos José Burle de Aguiar –Titular

Lúcia Maria Horta de Figueiredo Goulart - Suplente

Maria Cândida Ferrarez Bouzada Viana –Titular

Cláudia Regina Lindgren - Suplente

Maria de Lourdes Melo Baeta (Disc. Titular)

Fernanda Gontijo Minafra (Disc. Suplente)

## AGRADECIMENTOS

Agradeço ao Professor Cássio da Cunha Ibiapina, grande mestre e amigo, sabe estimular seus alunos com entusiasmo, sabedoria e bondade.

À Professora Cristina Gonçalves Alvim, exemplo de educadora, sabe orientar de forma muito clara e objetiva.

À minha querida amiga Fabiana Paiva Martins, que sempre me mostra a preciosidade de ter uma amiga fiel, prestativa e extremamente competente.

À minha querida amiga e colega de mestrado Renata Marcos Bedran, que tem me incentivado muito e está se dedicando ativamente às crianças com fibrose cística.

À minha querida tutora, Professora Taciana de Figueiredo Soares do Departamento de Propedêutica Complementar, que cuidou de mim com muito carinho.

À toda a equipe de Pneumologia Pediátrica do HC/UFMG, que me acolheu com carinho e respeito e que tem contribuído de forma efetiva no meu aprendizado.

À toda a equipe de atendimento do Ambulatório de Fibrose Cística do HC/UFMG, pelo exemplo de compromisso, organização e atenção dispensada aos pacientes.

Aos funcionários da Unidade Funcional Apoio Diagnóstico e Terapêutica por Imagem do HC/UFMG, pela rapidez e disponibilidade em separar os exames arquivados no setor.

Aos meus pais, que nunca mediram esforços para me ajudar em todas as áreas da minha vida e sempre me incentivaram a investir no conhecimento, algo precioso, capaz de nos tornar pessoas melhores e de ajudar um número inesgotável de pessoas.

Ao meu marido, razão da minha vida, companheiro dedicado e verdadeiro, que me ajuda a enfrentar as dificuldades da vida com muita serenidade e otimismo, sua paciência parece não ter limites.

Aos pacientes, razão de todo este trabalho fazer sentido.

Enfim, agradeço a Deus, por estar presente em todos os momentos da minha vida.

É com muita alegria que caminho em direção às duas grandes realizações da minha vida: uma profissional, a defesa da minha dissertação de mestrado, e a outra pessoal, o nascimento do meu primeiro filho, Daniel.

Sou muito grata a Deus, aos meus pais, meu marido e meus colegas orientadores e amigos por terem contribuído imensamente para este momento tão especial na minha vida, amo vocês.

## LISTA DE ABREVIATURAS

AA	Aprisionamento de ar
AP	Anteroposterior
BC	<i>Burkholderia cepacia</i>
COEP	Comitê de Ética em Pesquisa
d.p.	desvio-padrão
DEPE	Diretoria de Ensino, Pesquisa e Extensão
EB	Escore de Brasfield
FC	Fibrose Cística
FM	Faculdade de Medicina
GG	Gravidade geral
GO	Grandes opacidades
HC	Hospital das Clínicas
HC/UFMG	Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais
kVp	Kilovoltagem
mAs	Miliamperagem
OCN	Opacidades cístico-nodulares
OL	Opacidades lineares
ORSA	<i>Staphylococcus aureus</i> resistente a oxacilina
OSSA	<i>Staphylococcus aureus</i> sensível a oxacilina
PA	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>
PA	Posteroanterior
PRCT	Proteína Reguladora da Condutância Transmembrana
RX	Radiografia
SUS	Sistema Único de Saúde
TC	Tomografia Computadorizada
TCAR	Tomografia Computadorizada de Alta Resolução
TN	Triagem neonatal
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais
VEF <sub>1</sub> %	Porcentagem do volume expiratório forçado no primeiro segundo

## SUMÁRIO

<b>1. CONSIDERAÇÕES INICIAIS</b> .....	9
<b>2. REVISÃO DA LITERATURA</b> .....	11
2.1 Introdução .....	11
2.2 Fisiopatologia da doença pulmonar .....	13
2.3 Fatores que influenciam a progressão da doença pulmonar ..	14
2.4 Estudo por imagem da doença pulmonar .....	17
2.5 Escores radiográficos .....	18
2.5.1 Escore de Shwachman-Kulczycki .....	18
2.5.2 Escore de Chrispin e Norman .....	20
2.5.3 Escore de Brasfield .....	22
2.5.4 Escore de Wisconsin .....	24
2.5.5 Escore de Northern .....	26
2.6 Referências bibliográficas .....	28
<b>3. OBJETIVOS</b> .....	30
3.1 Geral .....	30
3.2 Específicos .....	30
<b>4. MÉTODOS</b> .....	31
4.1 Delineamento .....	31
4.2 População e local do estudo .....	31
4.3 Critérios de inclusão .....	31
4.4 Critérios de exclusão .....	31
4.5 Coleta de dados .....	32
4.6 Avaliação da qualidade da radiografia .....	33
4.7 Avaliação das alterações radiológicas .....	33

4.8 Interpretação .....	41
4.9 Análise estatística .....	41
4.10 Aspectos éticos .....	42
4.11 Referências bibliográficas .....	43
<b>5. RESULTADOS</b>	
<b>ARTIGO ORIGINAL</b> .....	44
5.1 Resumo .....	44
5.2 Abstract .....	46
5.3 Introdução .....	48
5.4 Metodologia .....	50
5.5 Resultados .....	53
5.6 Discussão .....	64
5.7 Referências bibliográficas .....	67
<b>6. CONSIDERAÇÕES FINAIS</b> .....	68
<b>7. ANEXOS E APÊNDICES</b> .....	70

## 1. CONSIDERAÇÕES INICIAIS

A Fibrose Cística (FC) é uma doença autossômica recessiva que apresenta uma elevada morbimortalidade e acomete principalmente a população caucasiana, sendo rara em negros. Trata-se de uma doença crônica que, até os dias atuais, não se conhece a cura. Dessa forma, medidas paliativas são necessárias para retardar a evolução da doença<sup>1</sup>.

A doença foi descrita pela primeira vez em 1905 por Landsteiner, em peça anatomopatológica de recém-nascido falecido no quinto dia de vida por íleo meconial<sup>2</sup>. No Brasil, a primeira publicação sobre FC foi feita por Gesteira em 1949<sup>2</sup>. Apesar da triagem neonatal (TN) ter sido iniciada em 1960, somente em 2000 alguns estados brasileiros incorporaram o teste de triagem para FC no Programa de Triagem Neonatal<sup>3</sup>. Os estados pioneiros foram Santa Catarina (2000), Paraná (2001) e Minas Gerais (2003), seguidos de Goiás (2009), Espírito Santo (2009), São Paulo (2010) e Rio de Janeiro (2011). Os estados da Bahia e do Rio Grande do Sul serão os próximos nesse processo.

No início da década de 80, foi iniciado o atendimento especializado dos pacientes com FC no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC/UFMG). Em 2002, o Ministério Público garantiu, em Minas Gerais, a assistência completa ao paciente com FC, que consiste no fornecimento dos diversos medicamentos de alto custo, diagnóstico precoce através da inclusão do teste para FC na triagem neonatal, atendimento multiprofissional, estruturação e ampliação dos Centros de Atendimento Especializados, além de qualificação e aperfeiçoamento da equipe multidisciplinar. Essa equipe é composta por gastroenterologista, pneumologista, nutricionista, enfermeira, psicóloga e assistente social.

Faz parte da rotina dos pacientes do Ambulatório de FC da UFMG a realização de uma radiografia de tórax na primeira consulta e, então, no mínimo uma radiografia de controle anualmente. Em todas as consultas é realizada coleta de material de vias aéreas inferiores (escarro ou aspirado traqueal) para análise de cultura, visando a identificação de bactérias potencialmente patogênicas como *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Staphylococcus aureus* sensível e resistente à oxacilina (OSSA e ORSA) e *Burkholderia cepacia* (BC).

O objetivo dessa rotina é a identificação precoce de doença e da colonização pulmonar, responsável pelo ciclo infecção-inflamação pulmonar crônica. O tratamento antimicrobiano precoce pode retardar a evolução da doença para bronquiectasia e, conseqüentemente, para a perda de função pulmonar.

No HC/UFMG a TN para FC vem sendo realizada desde julho de 2003. Acredita-se que os cuidados oferecidos aos pacientes com FC diagnosticados através da TN vem contribuindo para a redução da morbidade e mortalidade relacionadas à doença. Entretanto, dados concretos do Serviço ainda são escassos.

O meu contato com o Ambulatório de FC da UFMG se iniciou durante a residência médica em Radiologia quando conheci a equipe de Pneumologia Pediátrica do HC/UFMG, que me acolheu e incentivou a trilhar a carreira docente na Faculdade de Medicina da UFMG. A organização do ambulatório, a dedicação da equipe e o compromisso dos pacientes e seus familiares tornaram este trabalho possível. Inicialmente, a idéia de trabalhar com radiografias me deixava apreensiva, mas com o tempo fui percebendo a importância da radiografia para estes pacientes menores de 6 anos de idade e como grande parte dos pais guardam com carinho as radiografias.

O presente estudo se justifica por buscar conhecer melhor o poder da radiografia de tórax na identificação dos primeiros sinais de doença pulmonar na FC e o momento em que eles aparecem. Através da avaliação sistemática da radiografia com o uso do escore de Brasfield (EB) foram avaliadas as radiografias de tórax de pacientes até os 5 anos de idade, diagnosticados através da TN e por diagnóstico convencional e foram coletadas informações a respeito do número de colonizações por PA, OSSA, ORSA e BC apresentadas pelos pacientes até o momento de realização das radiografias de tórax.

## 2. REVISÃO DA LITERATURA

### 2.1 Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença genética, autossômica recessiva, que acomete as glândulas exócrinas e causa grande diversidade de problemas clínicos. As manifestações clássicas da doença ocorrem nos sistemas respiratório, gastrointestinal, endócrino e reprodutor. A doença resulta de alteração na função da proteína reguladora da condutância transmembrana (PRCT), que controla a permeabilidade do íon cloro nas superfícies apicais das células epiteliais. No pulmão, essa proteína altera a consistência do muco, tornando-o espesso, desidratado, o que compromete a função ciliar das vias aéreas e as transforma em ambiente ideal para a proliferação de bactérias, estabelecendo um ciclo vicioso. A PRCT é conhecida também como canal de cloro. A produção dessa proteína é codificada por um gene, localizado no braço longo do cromossomo sete.<sup>4 e 5</sup>

A sobrevida da FC vem aumentando ao longo das últimas décadas. Em 2002, o estudo de Oliveira et al. realizado no Ambulatório de FC da UFMG mostrou uma probabilidade de sobrevida de 80% após 5 anos do diagnóstico e de 73% após 10 anos de seguimento<sup>6</sup>. Nesse mesmo estudo, a média de idade ao diagnóstico foi de 4,7 anos, sendo que 36% dos casos foram diagnosticados no primeiro ano de vida e 62% até os 5 anos de idade.<sup>7</sup> Ressalta-se que esses resultados são anteriores a inclusão do teste para FC no Programa de triagem neonatal em Minas Gerais. Atualmente, há relatos de sobrevida acima de 30 anos de idade em países industrializados.<sup>8</sup>

A incidência da FC varia de 1:2.000 a 1:3.500 nascidos vivos na Europa, Canadá e Estados Unidos, o que lhe confere o título de doença genética mais comum entre os caucasianos.<sup>8</sup> Em Minas Gerais, a incidência está em torno de 1:9.115 nascidos vivos.<sup>8</sup>

A triagem neonatal (TN) teve início no Brasil no ano de 2000 no estado de Santa Catarina, se estendendo para os estados do Paraná em 2001 e Minas Gerais em 2003.<sup>8</sup> Com o rastreamento dos recém-nascidos através do teste do pezinho, o número de lactentes e crianças pequenas com diagnóstico confirmado vem aumentando consideravelmente. O encaminhamento destes pacientes para

Centros Especializados em FC tem se tornado cada vez mais precoce, o que provavelmente irá contribuir para uma maior sobrevida e melhor qualidade de vida dos pacientes.

No contexto de TN para FC, cria-se um grupo especial de crianças pequenas portadoras da doença e com poucos sintomas. Segundo o Guideline para manejo de lactentes com FC, as intervenções pulmonares devem ser precoces, uma vez que as alterações estruturais do parênquima pulmonar se iniciam nos primeiros meses de vida antes de qualquer sintomatologia evidente.<sup>9</sup> O alvo do manejo desses pacientes deve ser a prevenção e tratamento de infecções pulmonares virais e principalmente bacterianas, além do controle ambiental de exposição a poluentes, com destaque para o tabaco.

O estudo da função pulmonar em lactentes e crianças pequenas com menos de 6 anos de idade é limitado pela necessidade de cooperação dos pacientes para a realização da espirometria. Com o objetivo de avaliar a gravidade das alterações pulmonares nessa faixa etária, a radiografia de tórax tem sido utilizada intensamente. Conforme recomendações do Guideline para manejo de lactentes com FC, a rotina básica de solicitação da radiografia de tórax é a de se realizar uma primeira radiografia de tórax entre 3 e 6 meses de vida, uma segunda até completar o segundo ano de vida e, posteriormente, realiza-se no mínimo uma radiografia de tórax por ano.<sup>9</sup> Diante de alterações do padrão respiratório, sem resposta terapêutica e com suspeita de infecção pulmonar, a radiografia deve ser realizada, assim como para acompanhamento de atelectasias e de consolidações pulmonares.

Ao longo das últimas décadas, vários escores radiográficos foram criados no intuito de tornar a avaliação da gravidade das alterações pulmonares mais objetiva e permitir a análise evolutiva de um paciente e a sua comparação com os demais. Apesar das críticas e das controvérsias quanto à objetividade e ao realismo das informações obtidas através desses escores, sua aplicação ao longo da história da FC mostrou-se útil por contribuir para um maior entendimento da doença e da efetividade das diversas terapêuticas.<sup>10</sup>

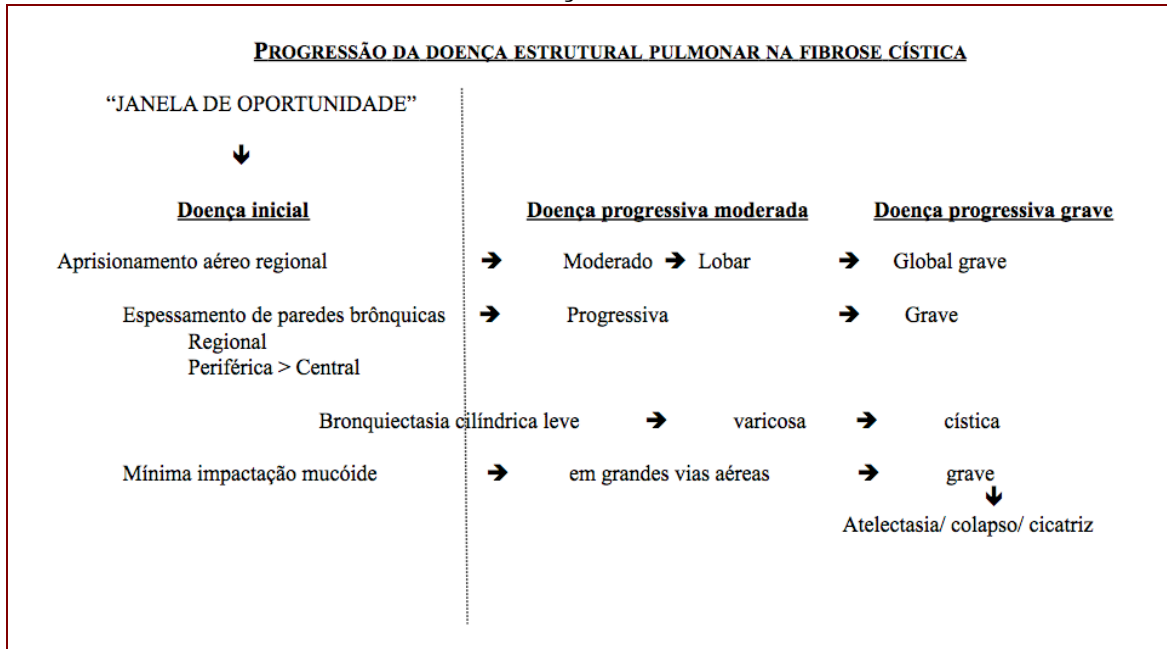
## 2.2 Fisiopatologia da doença pulmonar

A doença pulmonar na FC representa a principal causa de morbidade e mortalidade precoce dos pacientes. O acometimento pulmonar se caracteriza por um quadro obstrutivo progressivo com dano às vias aéreas, devido a redução do *clearance* mucociliar, obstrução brônquica e bronquiolar, infecções endobrônquicas recorrentes, persistência da inflamação e destruição das vias aéreas.<sup>11</sup> Embora os pulmões de crianças com fibrose cística sejam morfológicamente normais ao nascimento, as alterações estruturais ocorrem rapidamente nos primeiros anos de vida. Estudos mostram que cerca de 50% das crianças com diagnóstico convencional de fibrose cística apresentam alterações broncopulmonares irreversíveis na radiografia de tórax aos 2 anos de idade.<sup>12-13</sup>

A progressão da doença pulmonar ocorre de forma contínua ao longo do tempo, com períodos distintos de exacerbações das alterações de determinados componentes estruturais específicos do parênquima pulmonar. Inicialmente, a doença se caracteriza por aprisionamento aéreo regional (lobular), espessamento de paredes brônquicas e possivelmente impactação de muco em pequenas vias aéreas periféricas (nódulos centrolobulares). Ao longo da evolução da doença ocorre espessamento mais extenso de paredes brônquicas, bronquiectasia cilíndrica e aumento do aprisionamento de ar (de subsegmentar e segmentar para lobar). Nesta fase, impactação mucóide em grandes vias aéreas pode ser identificada.

Com o avançar da doença, a bronquiectasia continua a evoluir, passando de cilíndrica para cística, a impactação de muco se torna mais grave, o aprisionamento aéreo vai se tornando mais global, podendo ser identificadas áreas de atelectasias e consolidações crônicas (vide esquema 1).<sup>11</sup> Uma característica típica da FC é a heterogeneidade de distribuição das lesões, com lobos gravemente acometidos entremeados por áreas de parênquima normal ou com alterações leves.<sup>14</sup> A doença pulmonar inicial pode ocorrer em qualquer lobo e não apresenta distribuição uniforme ao longo de todo o pulmão, com áreas em diferentes estágios da doença entremeadas por áreas de parênquima normal, como mostrado nos últimos 10 anos por estudos com tomografia computadorizada de alta resolução.<sup>14</sup>

## ESQUEMA 1: PROGRESSÃO DA DOENÇA PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA



Esquema elaborado a partir do artigo: Robinson TE. Imaging of the chest in cystic fibrosis. Clin Chest Med 2007;28:417.

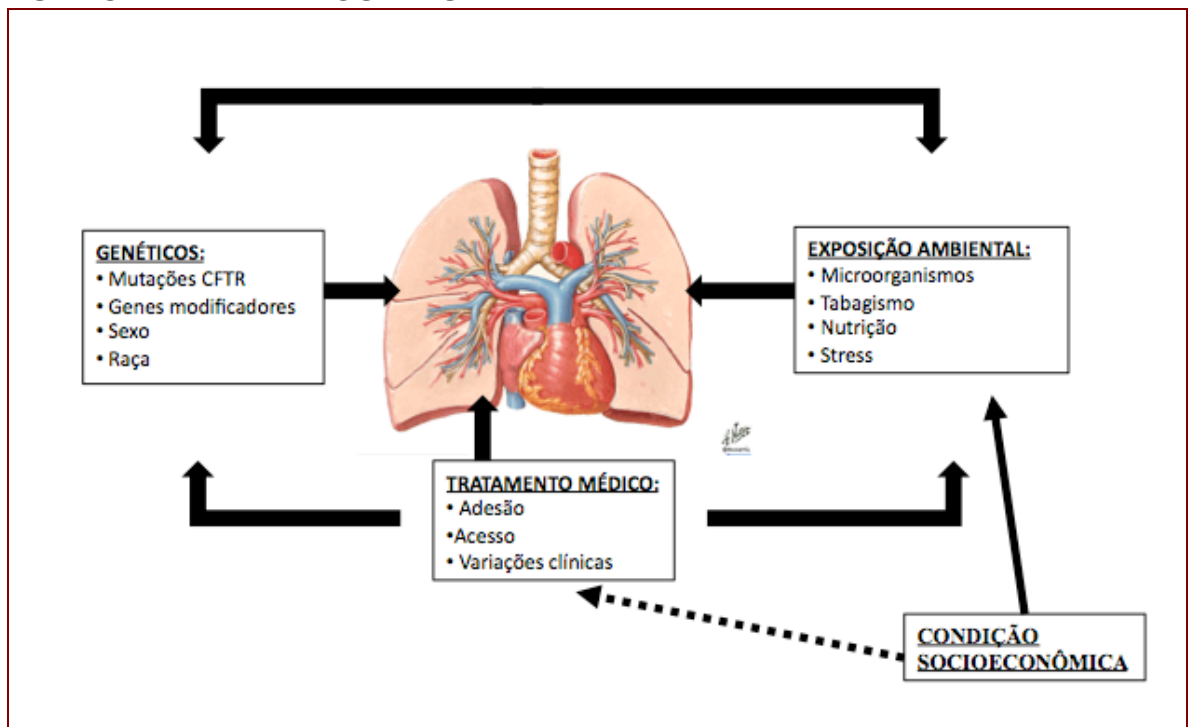
### 2.3 Fatores que influenciam a progressão da doença pulmonar

O espectro clínico da FC é extremamente variável, oscilando desde o quadro grave clássico com insuficiência pancreática e envolvimento pulmonar precoce até pacientes com formas muito leves da doença, com alguns pacientes apresentando alterações em um único órgão ou manifestando os primeiros sinais em idade mais avançada. A velocidade de progressão da doença pulmonar pode ser influenciada por uma série de fatores que podem ser agrupados em três categorias principais:<sup>15</sup>

- Genéticos, que incluem todos os fatores biológicos intrínsecos ao indivíduo.
- Ambientais, que incluem exposições, as quais são secundárias a fatores socioeconômicos e demográficos.
- Assistência a Saúde, que inclui intervenções terapêuticas e adesão do paciente ao tratamento.

A correlação da mutação gênica na proteína reguladora da condutância transmembrana (PRCT) com o fenótipo na FC é relativamente alta para o pâncreas e o trato gastrointestinal, mas muito menor para os pulmões, onde outros genes modificadores e/ou fatores ambientais parecem exercer um papel mais importante. Um pequeno número de mutações que parecem estar relacionados com fenótipos menos agressivos, com suficiência pancreática e, em alguns casos, função pulmonar bem preservada até idades mais avançadas tem sido identificadas. Estudos recentes tem mostrado evidências claras de que diferentes órgãos podem requerer níveis diferentes de função da PRCT para realizarem suas funções normais.<sup>15</sup>

## ESQUEMA 2: FATORES RELACIONADOS COM A GRAVIDADE DA DOENÇA PULMONAR NA FIBROSE CÍSTICA



Esquema elaborado a partir do livro: Hodson M, Geddes D, Bush A. Cystic fibrosis. 3ª ed. Londres: Hodder Arnold; 2007.

O esquema apresentado acima mostra a relação entre os fatores envolvidos na variabilidade de apresentação da FC. Percebe-se que as condições socioeconômicas exercem influência direta na exposição ambiental e no tratamento médico. Há relatos na literatura de que populações de baixa renda e com menor escolaridade moram em áreas com níveis de poluição mais elevados,

vivem em aglomerados com maior risco de exposição a microorganismos e ao tabagismo, tem maior dificuldade de acesso a tratamento médico especializado e apresentam menores níveis de adesão ao tratamento proposto.<sup>15</sup>

Um dos fatores mais importantes relacionados a aceleração da progressão da doença pulmonar na fibrose cística é a infecção bacteriana. A aquisição de *Pseudomonas aeruginosa* (PA) nas vias aéreas de pacientes com FC leva a deteriorização nutricional e da função pulmonar mais rápida, especialmente se a PA apresenta características mucóides.<sup>15</sup> A probabilidade de aquisição está relacionada a uma série de fatores, incluindo uso prévio de profilaxia anti-estafilocócica com cefalosporina, exposição a outros pacientes colonizados com PA, uso de nebulização e hospitalização recente para infecções respiratórias virais. Outro microorganismo importante, cuja aquisição está relacionada com deteriorização pulmonar e mortalidade excessiva é a *Burkholderia cepacia* (BC). Apesar das dificuldades técnicas na cultura destes microorganismos, a aquisição de BC tem sido consistentemente descrita como fator responsável pelo declínio mais grave da função pulmonar.<sup>15</sup> Fica também muito claro na literatura que a probabilidade de aquisição é maior pelo contato com outros pacientes colonizados pela bactéria, quando a disseminação epidêmica pode ocorrer, porém pode ser minimizada por medidas básicas de controle de infecção.<sup>15</sup>

O estado nutricional é outro fator altamente associado à função pulmonar na FC. Há fortes evidências de que a inadequação nutricional é deletéria a preservação a longo prazo da função pulmonar e da sobrevida. O mecanismo dessa associação não é bem definido, mas acredita-se que graus ainda leves de desnutrição possam alterar as defesas imunológicas contra agentes infecciosos e levar a fraqueza na musculatura respiratória.<sup>15</sup>

Os fatores associados com a progressão da doença pulmonar na FC são vários. A interação destes fatores resulta na grande variabilidade de apresentação da doença. A identificação e o acompanhamento das alterações pulmonares, a interpretação dos achados de acordo com a história clínica, a prevenção de infecções pulmonares e o tratamento precoce são fundamentais para retardar a progressão da doença e aumentar a sobrevida dos pacientes.

## 2.4 Estudo por imagem da doença pulmonar

O estudo por imagem da doença pulmonar na FC se inicia com a radiografia de tórax, método amplamente utilizado desde o diagnóstico e ao longo de todo o acompanhamento do paciente. Por ser um método rápido, barato, disponível, envolver pouca radiação ionizante e fornecer informações gerais sobre o estado da doença pulmonar, a radiografia de tórax realizada com técnica correta, de boa qualidade, aliada a história clínica e aos exames anteriores constitui uma ferramenta valiosa no acompanhamento do paciente com FC. A principal desvantagem do uso da radiografia de tórax é a baixa sensibilidade, principalmente em crianças de baixa idade, sendo impossível a avaliação de alterações brônquicas e de aprisionamento aéreo regionais, que já começam a partir dos 3 meses de vida.<sup>16</sup>

A tomografia de tórax, em especial a de alta resolução (TCAR), é um método de imagem extremamente sensível, identifica a doença pulmonar em estágio inicial, demonstra o estágio de evolução das alterações pulmonares, orienta a necessidade de intervenções cirúrgicas localizando as lesões. As desvantagens compreendem a necessidade de sedação em crianças pequenas e a maior dose de radiação ionizante envolvida na realização do exame. Estudos realizados na última década em crianças pequenas com FC tem demonstrado alterações pulmonares estruturais iniciais na TCAR em crianças com testes de função pulmonar normais, fase considerada por alguns autores como “janela de oportunidade” durante a qual as intervenções terapêuticas podem contribuir para o retardo da evolução da doença pulmonar.<sup>12 e 14</sup>

A ressonância magnética (RM) não tem indicação para avaliação da doença pulmonar, principalmente em crianças e adolescentes com doença em fase inicial. Apesar de não envolver o uso de radiação ionizante, depende da cooperação do paciente por ser um exame mais demorado e requer a utilização de sedação em crianças pequenas. É menos disponível e é um método de imagem mais caro em relação aos métodos anteriores.

## **2.5 Escores radiográficos**

Nas últimas cinco décadas, vários autores desenvolveram escores radiográficos com o objetivo de sistematizar a avaliação radiográfica, permitir análise objetiva da gravidade das lesões pulmonares, acompanhar a progressão da doença e comparar a gravidade da doença entre os pacientes. Apesar das críticas e das controvérsias quanto à objetividade e ao realismo das informações obtidas através destes escores, sua aplicação mostrou-se útil por contribuir para um maior entendimento da doença e da efetividade das diversas terapêuticas.<sup>10</sup> A seguir são apresentados os escores radiográficos mais utilizados ao longo da história da FC.

### **2.5.1 Escore de Shwachman-Kulczycki**

O primeiro escore a incluir a avaliação radiológica na sua sistemática foi o escore de Shwachman-Kulczycki em 1958 em Boston, Estados Unidos. Trata-se de um escore clínico-radiológico que consiste em quatro critérios maiores: 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. O escore final representa a soma das categorias e é classificado em grave quando a soma é menor do que 40.

**QUADRO 2.5.1 - ESCORE DE SHWACHMAN-KULCZYCKI**

<b>PONTUAÇÃO</b>	<b>ATIVIDADE GERAL</b>	<b>ACHADOS RADIOGRÁFICOS</b>
25	Atividade normal plena; joga bola; vai a escola regularmente	Campos pulmonares limpos
20	Falta resistência e cansa ao final do dia; boa frequência escolar	Mínimas marcas de acentuação broncovascular; enfisema primário
15	Descansa voluntariamente durante o dia; cansa facilmente após exercício; frequência escolar satisfatória	Enfisema leve, sinais de atelectasias; ,marcas de aumento broncovascular
10	Professor particular; repousa muito; dispnéia após caminhada curta	Enfisema moderado; áreas de atelectasias difusas com áreas de infecção sobrepostas; bronquiectasias mínimas
05	Ortopnéia; confinado a cama ou cadeira	Extensivas alterações com fenômeno pulmonar obstrutivo e infecção; atelectasias lobares e bronquiectasias
<b>Pontuação</b>	<b>Nutrição</b>	<b>Exame físico</b>
25	Mantém peso e altura próximos do percentil 25; bom tônus e masa muscular; fezes bem formadas – quase normais	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	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; tonus pobre e massa muscular reduzida; pouca distensão abdominal (se tiver)	Tosse ocasional (ao levantar pela manhã); FR levemente elevada; enfisema suave; MV rude; roncocalizados 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	Tosse frequente, usualmente produtiva; retração torácica; enfisema moderado; deformidade torácica; roncocal usualmente presentes; baqueteamento 2/3.
05	Marcada má-nutrição; protuberância abdominal abundante; fezes frequentes, volumosas, gordurosas e mau cheirosas; prolapso retal	Tosse grave paroxística, taquipnéia e taquicardia; alteração pulmonar extensa; sinais de falência cardíaca direita; baqueteamento 3/4.
<b>Classificação</b>		<b>Pontos</b>
Grave		< 40
Moderado		55-41
Leve		70-56
Bom		85-71
Excelente		100-86

Quadro elaborado a partir do artigo original de Shwachman, 1958.

Apesar de várias críticas quanto à sua subjetividade, o escore de Shwachman-Kulczycki é ainda considerado uma ferramenta útil e simples para monitorar a gravidade da FC. Estudos mostram boa correlação entre o valor do escore e os danos funcionais e as alterações radiográficas e tomográficas, especialmente em pacientes com maior comprometimento da função pulmonar.<sup>17</sup>

### **2.5.2 Escore de Chrispin e Norman**

O primeiro escore puramente radiológico foi criado em 1974 por Chrispin e Norman em Londres, Inglaterra, com o objetivo de avaliar a gravidade da FC. Os autores propuseram uma avaliação sistemática e se dedicaram a descrição e caracterização das alterações radiográficas com base nas alterações patológicas.

A avaliação pelo escore de Chrispin e Norman é realizada utilizando ambas as incidências radiográficas ântero-posterior e lateral e cinco alterações são classificadas: configuração torácica, opacidades lineares, opacidades pequenas e arredondadas, opacidades anelares e grandes opacidades. Os campos pulmonares são mapeados em quatro zonas, duas superiores, direita e esquerda, e duas inferiores, direita e esquerda. Os achados são classificados em 0, 1 e 2 conforme a ausência, a presença discreta e a presença marcada das alterações em cada zona pulmonar separadamente, conforme apresentado na tabela abaixo. O resultado final varia de 0 a 38 e quanto maior, maior a gravidade das alterações radiográficas da doença.

O escore de Chrispin e Norman representa uma avaliação objetiva, focada apenas em alterações pulmonares, que considera a distribuição das alterações de acordo com os campos pulmonares envolvidos. Estudos mostram baixa variabilidade interobservador e boa correlação do escore de Chrispin e Norman com testes de função pulmonar, especialmente VEF<sub>1</sub>%, e com números de exacerbações infecciosas.<sup>19</sup>

**QUADRO 2.5.2 - ESCORE DE CHRISPIN E NORMAN**

<b>ALTERAÇÕES</b>	<b>AUSENTES</b>	<b>DISCRETAS</b>	<b>PRESENTES</b>
Configuração torácica:			
Abaulamento esternal	0	1	2
Depressão diafragmática	0	1	2
Cifose torácica	0	1	2
Opacidades lineares			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2
Opacidades pequenas e arredondadas			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2
Opacidades anelares			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2
Grandes opacidades			
Zona superior direita	0	1	2
Zona inferior direita	0	1	2
Zona superior esquerda	0	1	2
Zona inferior esquerda	0	1	2

Quadro elaborado a partir do artigo original de Chrispin e Norman, 1974.

### 2.5.3 Escore de Brasfield

Em 1979 no Alabama, Estados Unidos, Brasfield propôs um novo escore radiográfico com o objetivo de quantificar as alterações pulmonares, proporcionar melhor avaliação prognóstica e comparar a progressão da doença de pacientes submetidos a tratamentos semelhantes.<sup>20</sup> O escore deveria ser simples, com alto grau de reprodutibilidade intra e interobservador e correlacionar bem com o estado clínico do paciente e com os testes de função pulmonar.<sup>20</sup> Brasfield se preocupou ainda em permitir a substituição do sub-item referente a classificação radiográfica do escore de Shwachman-Kulczcki, estabelecendo como resultado final máximo do novo escore o valor de 25 pontos que, da mesma forma que o primeiro, apresenta valores finais inversamente proporcionais a gravidade das alterações radiológicas pulmonares, ou seja, quanto maior o escore menor a gravidade das alterações. Os itens avaliados, suas características e a pontuação referente a cada categoria estudada é mostrada no quadro 2.5.3.

**QUADRO 2.5.3 - ESCORE DE BRASFIELD**

<b>CATEGORIA</b>	<b>DEFINIÇÃO</b>	<b>PONTUAÇÃO</b>
Aprisionamento aéreo	Hiperinsuflação pulmonar, caracterizada por abaulamento esternal, depressão diafragmática e/ ou cifose torácica.	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Opacidades lineares	Densidades lineares devido a proeminência de brônquios; podem ser vistos como densidades lineares, ramificações ou densidades circulares com espessamento de paredes brônquicas	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Opacidades cístico-nodulares	Múltiplas pequenas densidades arredondadas discretas, maior que 0,5 cm de diâmetro, com centros radiopacos ou radiolucentes; nódulos confluentes que não se enquadrem em grandes opacidades	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Grandes opacidades	Atelectasias segmentares ou lobares ou consolidações; incluindo pneumonia aguda	0 3 Atelectasia segmentar ou lobar 5 Múltiplas atelectasias
Gravidade geral	Impressão geral da gravidade das alterações radiográficas	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade 5 Complicações (cardiomegalia, pneumotórax)

Quadro elaborado a partir do artigo original de Brasfield, 1979.

#### **2.5.4 Escore de Wisconsin**

Em 1993 na Flórida, Estados Unidos, foi elaborado um novo escore radiográfico específico para pacientes com FC, conhecido como escore de Wisconsin com o objetivo de ser mais sensível e reprodutível para quantificar as alterações pulmonares em fases mais precoces e em graus mais leves da doença<sup>21</sup>. O escore resultou de modelos matemáticos complexos capazes de agregar importância a determinados componentes da avaliação. Ele é formado por 6 atributos principais e um total de 24 componentes individuais com pontuação específica e variação de 0 a 100 pontos no total.<sup>10</sup> Recebe maior pontuação o paciente com doença mais grave, conforme apresentado no quadro 2.5.4.

**QUADRO 2.5.4 - ESCORE DE WISCONSIN**

HIPERINSUFLAÇÃO	NENHUM	NORMAL/ PRESENTE	MÉDIO	GRAVE
Contorno diafragmático	-	0	0.3	1.0
Ar retroesternal	-	0	0.3	1.0
Posição cardíaca	0	1.0	-	-
Abaulamento esternal	0	1.0	-	-
Cifose torácica	0	1.0	-	-
ESPESSAMENTO PERIBRÔNQUICO (Periferia)	MÉDIO	CENTRAL MODERADO	GRAVE	NENHUM
Médio	0.40	0.50	0.65	-
Moderado	-	0.75	0.85	-
Grave	-	-	1.00	-
Nenhum	0.10	0.20	0.30	0
BRONQUIECTASIAS	NENHUMA	MÉDIA	GRAVE	# = 100 pontos
Pontuar cada quadrante	0	0.5	1.0	
OPACIDADES NODULARES RAMIFICADAS OU	NENHUMA	MÉDIA	GRAVE	
Pontuar cada quadrante	0	0.5	1.0	
OPACIDADES DEFINIDAS	AUSENTE	PRESENTE		
1 lobo	-	0.20		
2 lobos	-	0.40		
3 lobos	-	0.60		
4 lobos	-	0.80		
5 lobos	-	1.00		
ATELECTASIAS				
Nenhum lobo afetado	0	0		
1 lobo	0.08525	0.333		
2 lobos	0.165	0.667		
3 lobos	0.2475	1.00		
4 lobos	0.333	#		
5 lobos	0.415	#		

Quadro elaborado a partir do artigo original no *Pediatrics* 1993;91(2):S488-495.

### 2.5.5 Escore de Northern

Em 1994 em Londres, Inglaterra, uma nova proposta de escore radiográfico específico para a FC foi apresentado, intitulado escore de Northern. O objetivo era permitir uma avaliação radiológica pulmonar simples, rápida e tão reprodutível quanto os escores de Brasfield e o de Chrispin-Norman.<sup>22</sup> Foi demonstrado ainda que para a realização do escore não era necessária a incidência lateral, apenas a incidência frontal (AP ou PA) era suficiente para a sua conclusão.<sup>22</sup> O valor final do escore varia de 0 a 20, quanto maior o escore maior a gravidade das alterações radiológicas. A avaliação consiste em mapear os campos pulmonares em quatro quadrantes, superiores direito e esquerdo e inferiores direito e esquerdo, e classificar as alterações em cada quadrante de acordo com a pontuação de 0 a 4, como apresentada no quadro 2.5.5. Os resultados de cada quadrante são somados e, por fim, o observador avalia a gravidade geral das alterações com uma pontuação de 0 a 4, considerando achados como linfonomegalia hilar, hiperinsuflação pulmonar, pneumotórax ou cardiomegalia, totalizando o valor final do escore de até 20 pontos.

**QUADRO 2.5.5 - ESCORE DE NORTHERN**

PONTUAÇÃO	ALTERAÇÕES RADIOGRÁFICAS
0	Normal: sem doença pulmonar fibrocística evidente
1	Leve: mínimo aumento de opacidades lineares e/ ou lesões cístico-nodulares maiores do que 0,5 cm de diâmetro
2	Moderada: opacidades lineares mais pronunciadas e/ ou lesões cístico-nodulares mais difusas
3	Grave: aumento proeminente das opacidades lineares, lesões cístico-nodulares profundas, grandes áreas de colapso/consolidação
4	Muito grave: pequena ou nenhuma área de parênquima pulmonar preservado, infiltração densa.

Quadro elaborado a partir do artigo original *Thorax* 1994; 49: 860-862.

A elaboração de um escore radiográfico para FC que contemplasse as expectativas de ser reprodutível, simples, rápido, objetivo, que identificasse alterações pulmonares precoces, fosse sensível, permitisse a avaliação longitudinal do paciente e a comparação de pacientes submetidos a tratamentos semelhantes sempre foi a preocupação dos pesquisadores. Cada escore apresenta suas vantagens e suas características e nenhum consegue contemplar todas as expectativas. Apesar das críticas de subjetividade, os escores radiográficos ainda são utilizados em pesquisas e para acompanhamento de pacientes. A escolha do escore deve se basear no objetivo de sua utilização.

## 2.6 Referências bibliográficas:

1. D'Alessandro V, Renteria F, Fernandez A, Marinez MI, Segal E. Comparing the clinical-functional state in children with cystic fibrosis detected by neonatal screening or by clinical symptoms. *Arch Argent Pediatr* 2009;107(5):S430-435.
2. Reis FJ, Damaceno N. Cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J)* 1998;74(1):S76-94.
3. Leão LL, de Aguiar MJ. Newborn screening: what pediatricians should know. *J Pediatr (Rio J)* 2008;84(4):S80-90.
4. Ratjen F, Doring G. Cystic Fibrosis. *Lancet* 2003;361:681-689.
5. Farrell PM; Mischler EH. Newborn screening for cystic fibrosis: the Cystic Fibrosis Neonatal Screening Study Group. *Adv Pediatr.* 1992;39:35-70.
6. Oliveira MC, Reis FJ, Oliveira EA, Colosimo EA, Monteiro AP, Penna FJ. Prognostic Factors in Cystic Fibrosis in a Single Center in Brazil: a Survival Analysis. *Pediatr Pulmonol* 2002;34:3-10.
7. Reis FJ, Oliveira MC, Penna FJ, Oliveira MG, Oliveira EA, Monteiro AP. Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. *Rev Ass Med Brasil* 2000;46(4):S325-330.
8. Rodrigues R, Gabetta CS, Pedro KP, Valdetaro F, Fernandes MI, Magalhães PK et al. Cystic fibrosis and neonatal screening. *Cad. Saúde Pública* 2008;24(4):S475-484.
9. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL et al. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for management of infants with Cystic Fibrosis. *J Pediatr* 2009;155:73-93.
10. Santos CI, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Hessel G. Análise crítica dos scores de gravidade da fibrose cística: Estado da arte. *J Bras Pneumol* 2004;30(3):286-298.
11. Robinson TE. Imaging of the chest in cystic fibrosis. *Clin Chest Med* 2007;28:405-421.
12. Farrel PM, Li Z, Kosorok MR, Laxova A, Green CG, Collins J et al. Bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis after early or delayed diagnosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:1100-1108.

13. Farrel PM, Li Z, Kosorok MR, Laxova A, Green CG, Collins J et al. Longitudinal evaluation of bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2003;36:230-240.
14. Brody AS, Klein JS, Molina PL, Quan J, Bean JA, Wilmott RW. High-resolution computed tomography in young patients with cystic fibrosis: distribution of abnormalities and correlation with pulmonary function tests. *J Pediatr* 2004;145:32-38.
15. Hodson M, Geddes D, Bush A. Cystic fibrosis. 3<sup>a</sup> ed. Londres: Hodder Arnold Publishers; 2007,503p.
16. Neto RL. Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar. 1<sup>a</sup> ed. Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina; 2008.
17. Stollar F, Adde FV, Cunha MT, Leone C, Rodrigues J. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics* 2011;66(6):S979-983.
18. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with Cystic Fibrosis. *Am J Dis Child* 1958;96:6-15.
19. Terheggen-Lagro S, Truijens N, Poppel NV, Gulmans V, Laag J, Ent C. Correlation of six different cystic fibrosis chest radiograph scoring systems with clinical parameters. *Pediatr Pulmonol* 2003;35:441-445.
20. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new screening system. *Pediatrics* 1979;63:24-29.
21. Weatherly MR, Palmer CGS, Peters ME. Wisconsin cystic fibrosis chest radiograph scoring system. *Pediatrics* 1993;91(2):S488-495.
22. Conway SP, Pond MN, Bowler I, Smith DL, Simmonds EJ, Joanes DN et al. The chest radiograph in cystic fibrosis: a new scoring system compared with the Chrispin-Norman and Brasfield scores. *Thorax* 1994;49:860-862.
23. Chrispin AR, Norman AP. The systematic evaluation of the chest radiograph in cystic fibrosis. *Pediatr Radiol* 1974;2:101-106.

### **3. OBJETIVOS**

#### **3.1 Geral**

Avaliar a evolução das alterações radiológicas pulmonares em um grupo de crianças com Fibrose Cística (FC) durante os primeiros 6 anos de vida, através do Escore de Brasfield (EB).

#### **3.2 Específicos:**

- Descrever as principais alterações encontradas nas radiografias de tórax de crianças com FC durante os primeiros 6 anos de vida.
- Analisar as principais alterações radiológicas através do EB por faixa etária.
- Analisar a diferença na frequência das alterações radiológicas de acordo com as seguintes variáveis: colonização pulmonar e forma de diagnóstico (triagem neonatal ou não).

## **4. MÉTODOS**

### **4.1 Delineamento**

Trata-se de um estudo transversal em que foram avaliadas as alterações radiológicas de pacientes com fibrose cística (FC) acompanhados no Ambulatório de FC do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC/UFMG).

### **4.2 População e local do estudo**

O estudo foi realizado durante o período de julho de 2011 a julho de 2012 no Ambulatório Pediátrico de FC do HC/UFMG, situado no anexo São Vicente, em Belo Horizonte/Minas Gerais. Esse Serviço funciona como Centro de Referência e Contra-referência para a rede do SUS de Minas Gerais e recebe crianças e adolescentes diagnosticados a partir da Triagem Neonatal (TN) ou com suspeita clínica.

As informações foram obtidas dos prontuários padronizados do Serviço de FC do HC e dos arquivos de radiografias.

### **4.3 Critérios de inclusão**

Todos os pacientes portadores de FC acompanhados durante o período de estudo no Ambulatório de FC do HC/UFMG que tinham radiografias de tórax dos primeiros 6 anos de vida.

As radiografias incluídas seriam todas aquelas cuja qualidade fosse adequada e cujo intervalo entre as radiografias do mesmo paciente fosse maior do que 15 dias, conforme especificado no item 4.5 (Avaliação da qualidade).

### **4.4 Critérios de exclusão**

Pacientes cujas radiografias de tórax não estavam disponíveis para avaliação ou aqueles que se recusaram a participar do estudo.

Radiografias cuja qualidade foi classificada como 4 (não avaliáveis) ou não tinham identificação da data do exame.

Quando o mesmo paciente tinha mais de uma radiografia realizada com intervalo menor do que 15 dias, apenas uma foi selecionada para ser incluída na análise. Essa seleção foi estudada caso a caso, tendo como primeiro critério de exclusão a pior qualidade da radiografia ou o fato da radiografia ser composta por apenas uma incidência frontal (neste caso o exame composto pelas incidências frontal e lateral ficava na análise final). Caso a qualidade não desempatasse e o valor do escore de Brasfield (EB) fosse o mesmo, a segunda radiografia era excluída e se o valor do EB fosse diferente, a data da próxima radiografia era avaliada para se definir se a segunda seria excluída, mantendo a primeira e a terceira com a diferença do EB presente na análise final dos dados. Em uma destas situações a diferença do EB era significativa e só havia duas radiografias com intervalo de 13 dias entre elas, então optou-se por não excluir nenhuma das duas radiografias.

#### **4.5 Coleta de dados**

A coleta das radiografias foi realizada pela autora e por alunos da graduação diretamente com os pacientes e seus responsáveis. No primeiro contato, eram explicados o objetivo do estudo, a importância da participação de cada paciente e o Termo de Consentimento era assinado. Se o paciente estivesse com as radiografias, elas eram recolhidas para interpretação, caso contrário era solicitada sua entrega na próxima consulta. As radiografias arquivadas no Setor de Radiologia foram recolhidas após autorização por escrito através do Termo de Consentimento entregue aos pacientes e seus familiares.

Os dados referentes aos resultados das culturas de vias aéreas foram coletados nos prontuários e no sistema de informação do Laboratório Central do HC/UFMG. As culturas foram coletadas de acordo com a rotina do serviço: escarro, sempre que possível, e aspirado traqueal quando a criança não consegue escarrar ou não apresenta expectoração. A realização de cultura é indicada em toda consulta e o intervalo entre as consultas não ultrapassa 3 meses. Eventualmente, os pacientes ou os pais se recusam a colher o material.

#### **4.6 Avaliação da qualidade da radiografia**

Antes da avaliação das alterações pulmonares específicas da FC, as radiografias foram avaliadas quanto à qualidade. As radiografias foram classificadas de 1 a 4, como ótima, boa, razoável e não avaliável, nessa ordem. Todas as radiografias classificadas como 4 foram excluídas da análise.

#### **4.7 Avaliação das alterações radiológicas**

As alterações pulmonares foram avaliadas de acordo com o escore de Brasfield (EB). O EB consiste em cinco categorias representando os aspectos radiológicos característicos da fibrose cística: aprisionamento de ar (AA); opacidades lineares (OL); lesões cístico-nodulares (OCN); grandes opacidades (GO); gravidade geral (GG). As três primeiras alterações radiológicas são classificadas segundo a gravidade de 0 a 4; as grandes opacidades podem ser classificadas como 0, se não existem grandes opacidades, como 3 na presença de atelectasia ou consolidação única, segmentar ou lobar, ou como 5 na presença de múltiplas atelectasias ou consolidações; a gravidade geral é um item subjetivo do escore que permite ao observador diante das alterações globais da radiografia classificá-la de 0 a 5, reservando a pontuação 5 para casos que se apresentam com pneumotórax, cardiomegalia ou outras complicações decorrentes da gravidade da doença pulmonar, conforme apresentado no quadro 1. As cinco categorias são somadas e depois subtraídas de 25 para resultar no escore final (um escore onde 3 é o mais grave possível).

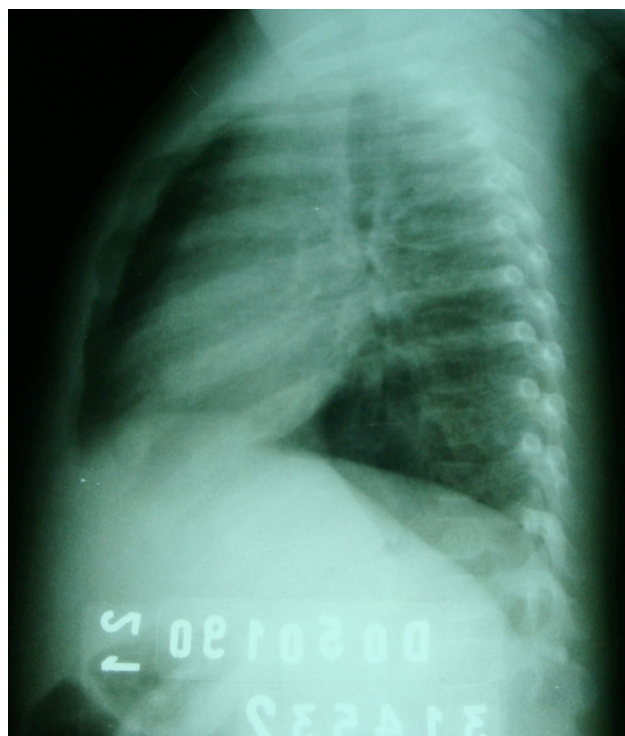
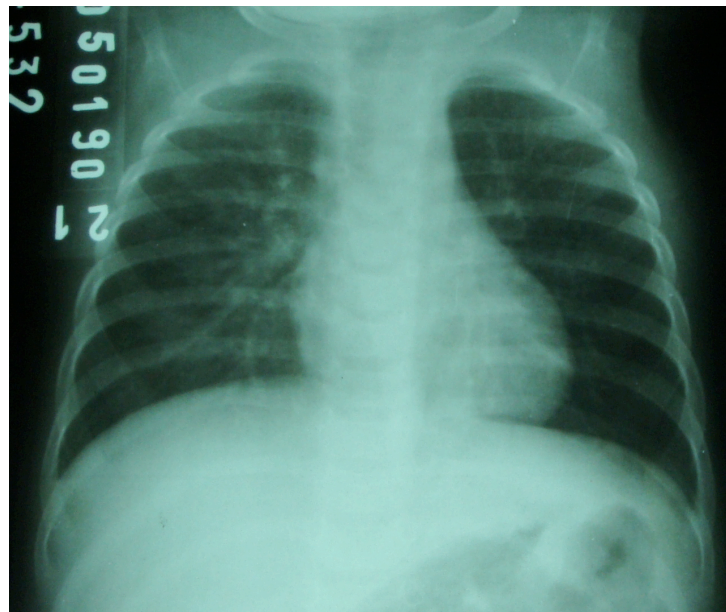
**QUADRO 4.7.1 - ESCORE RADIOLÓGICO DE BRASFIELD**

<b>CATEGORIA</b>	<b>DEFINIÇÃO</b>	<b>PONTUAÇÃO</b>
Aprisionamento aéreo	Hiperinsuflação pulmonar, caracterizada por abaulamento esternal, depressão diafragmática e/ ou cifose torácica.	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Opacidades lineares	Densidades lineares devido a proeminência de brônquios; podem ser vistos como densidades lineares, ramificações ou densidades circulares com espessamento de paredes brônquicas	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Opacidades cístico-nodulares	Múltiplas pequenas densidades arredondadas discretas, maior que 0,5 cm de diâmetro, com centros radiopacos ou radiolucidas; nódulos confluentes que não se enquadrem em grandes opacidades	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Grandes opacidades	Atelectasias segmentares ou lobares ou consolidações; incluindo pneumonia aguda	0 3 Atelectasia segmentar ou lobar 5 Múltiplas atelectasias
Gravidade geral	Impressão geral da gravidade das alterações radiográficas	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade 5 Complicações (cardiomegalia, pneumotórax)

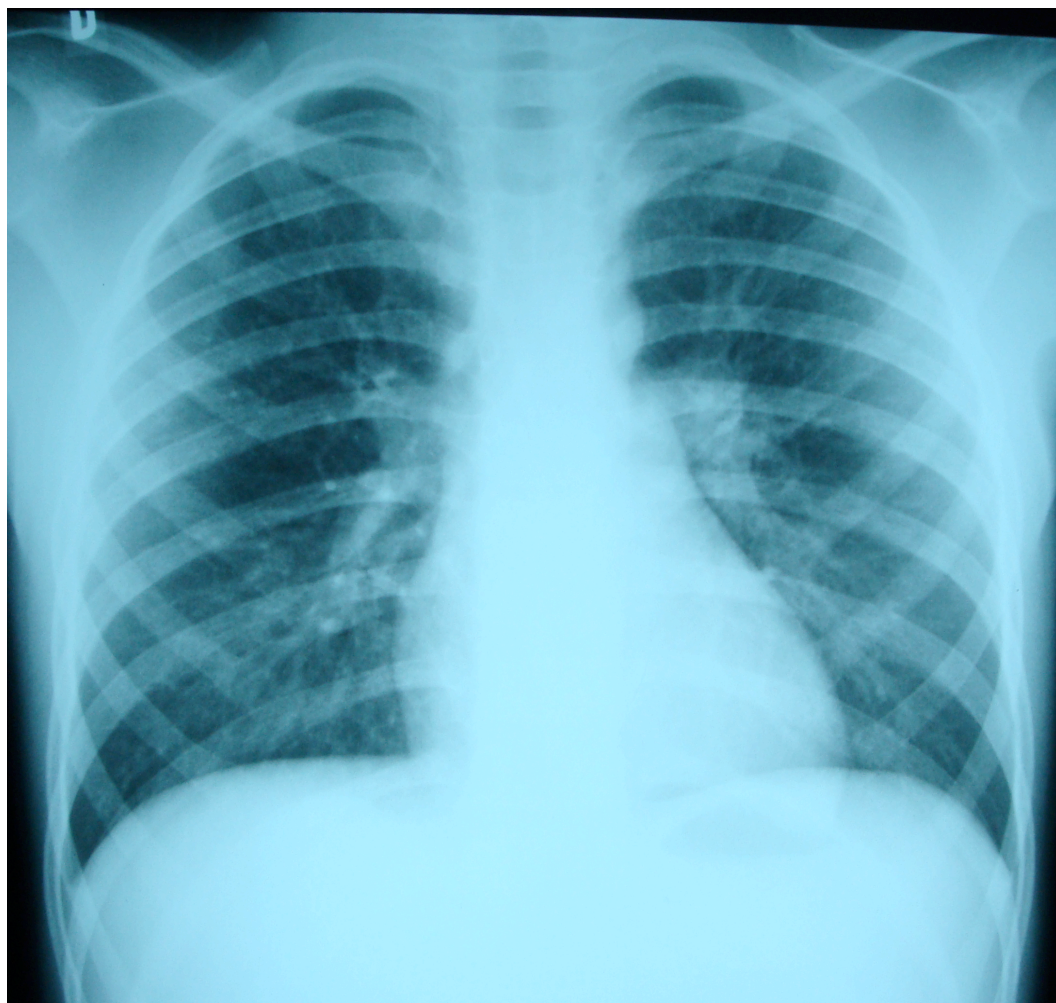
ESCORE FINAL = 25 – (soma das cinco categorias). O valor final do escore pode variar de 3 a 25 pontos. INTERPRETAÇÃO: Quanto menor o escore final, maior a gravidade das alterações radiológicas.

Foram selecionadas algumas radiografias do estudo para ilustração das categorias do EB e de suas graduações, conforme apresentado nas figuras seguintes.

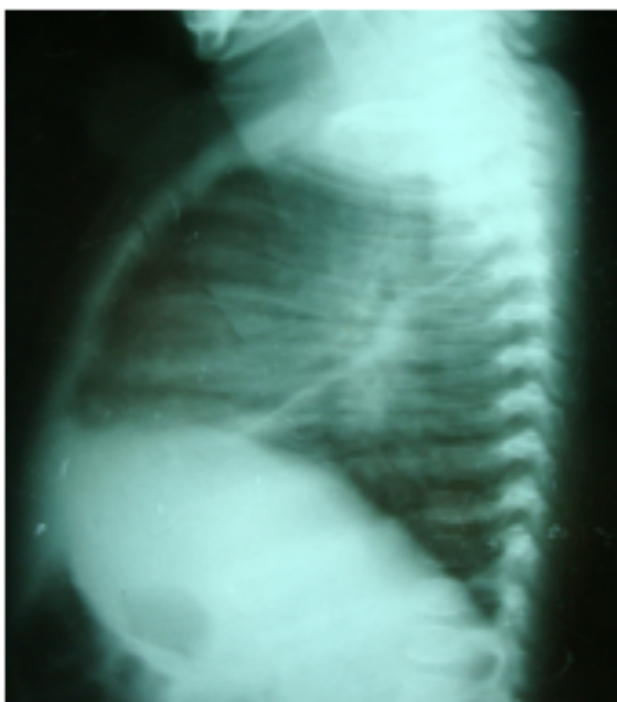
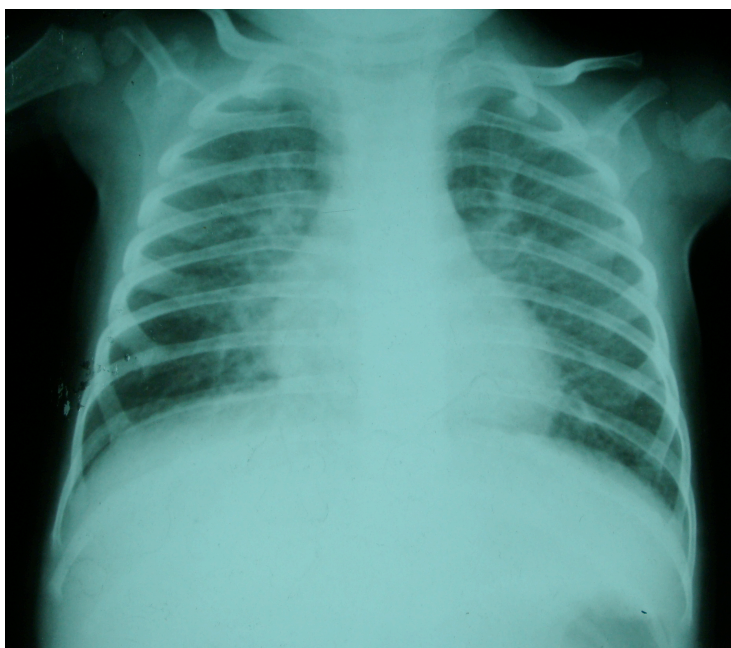
**FIGURA 4.7.1:** Radiografia de tórax frontal e lateral. Nota-se uma leve acentuação do interstício pulmonar, predominando nos campos pulmonares superiores e que não atinge a periferia. Este caso foi classificado como opacidades lineares (OL) grau 1 e o EB final de 24.



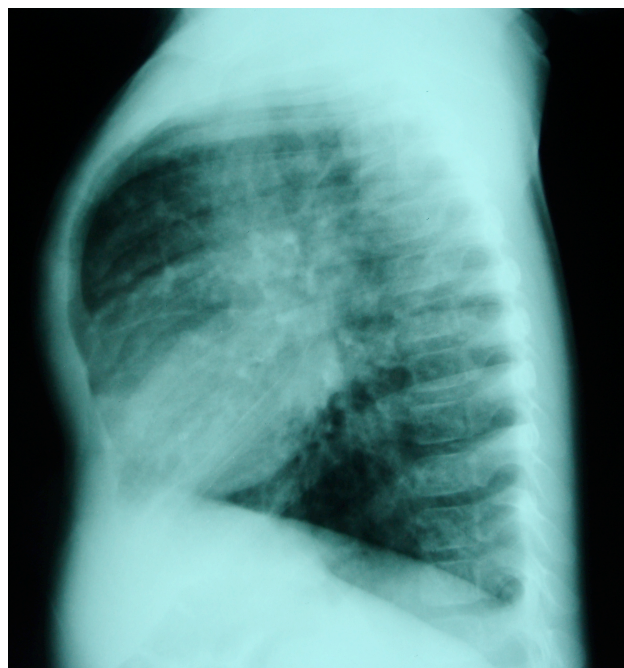
**FIGURA 4.7.2:** Radiografia de tórax frontal. Foi observada acentuação difusa do interstício pulmonar tanto em campos pulmonares superiores quanto inferiores, que não atinge a periferia. Este caso foi classificado como OL grau 2 e o EB final de 23.



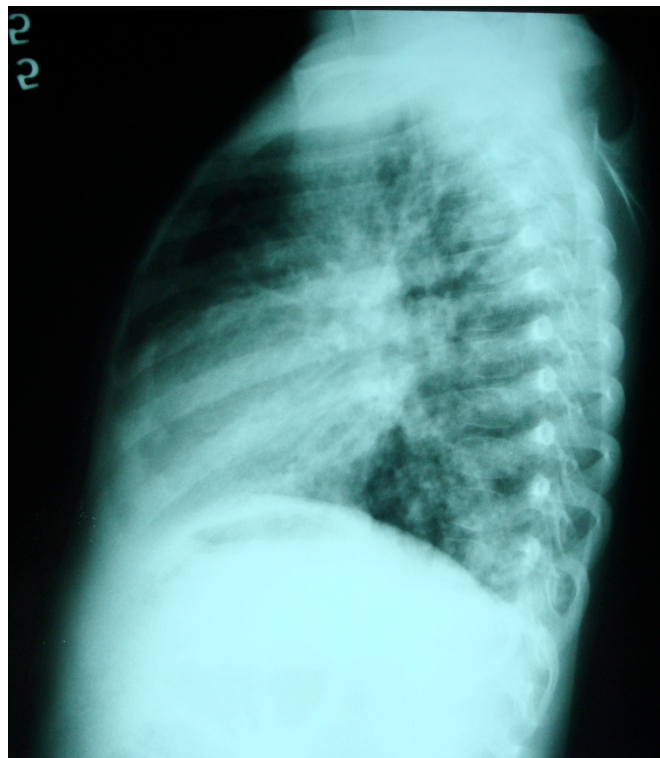
**FIGURA 4.7.3:** Radiografia de tórax frontal e lateral . Neste caso, além da acentuação difusa do interstício pulmonar, mais evidente do que no caso anterior (OL grau 3), nota-se aprisionamento aéreo (AA) grau 2, caracterizado por aumento do espaço retroesternal e leve retificação das hemicúpulas diafragmáticas, melhor apreciado no perfil. A presença de atelectasia (grandes opacidades - GO) do lobo médio contribui com mais 3 pontos e a gravidade geral (GG) com mais 3 pontos, resultando no EB final de 14.



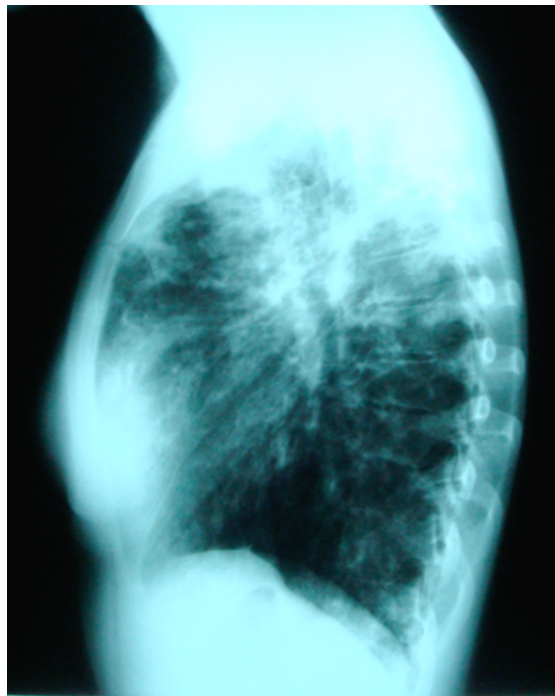
**FIGURA 4.7.4:** Radiografia de tórax frontal e lateral. Neste caso as OL são difusas e alcançam a periferia (grau 4), o AA é caracterizado pela retificação das hemicúpulas diafragmáticas, abaulamento esternal e aumento dos espaços intercostais (grau 3) e as opacidades cisticonodulares (OCN) começam a aparecer como espaços cistiformes, com centro radioluciente, de permeio às OL (grau 2). Diante do contexto de alterações a GG foi classificada como 3 e o EB final de 13.



**FIGURA 4.7.5:** Radiografia de tórax frontal e lateral. Neste caso as opacidades apresentam aspecto tanto de OL quanto de OCN, são difusas e atingem a periferia (grau 3 para as duas categorias), o AA pode ser classificado como 2 devido à retificação das hemicúpulas diafragmáticas e ao aumento dos espaços intercostais. Não há sinais de GO e a GG pode ser classificada como 3. O EB final foi 14.



**FIGURA 4.7.6:** Radiografia de tórax frontal e lateral. Essas radiografias são de paciente da amostra, porém em idade mais avançada do que a das radiografias incluídas no presente estudo. Elas foram úteis como referência de alterações grau 4. Tanto as OL, quanto as OCN e o AA podem ser classificados como 4 e a GG, como não há sinais de GO, também é grau 4, resultando no EB final de 9.



#### 4.8 Interpretação

Todas as radiografias foram analisadas pela autora e foi dada a pontuação final ao EB.

#### 4.9 Análise estatística

Foram empregadas estatísticas descritivas para a caracterização da população estudada.

A prevalência das alterações radiológicas para cada faixa etária foi descrita do primeiro ao quinto ano de vida e classificada como menores de 1 ano (crianças com até 12 meses), 1 ano (entre 12 meses inclusive e 24 meses), 2 anos (entre 24 meses inclusive e 36 meses), 3 anos (entre 36 meses inclusive e 48 meses), 4 anos (entre 48 meses inclusive e 60 meses) e 5 anos (entre 60 meses inclusive e 72 meses).

As variáveis utilizadas foram: EB e suas categorias; idade à radiografia de tórax; qualidade do exame; número de culturas positivas de *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Staphylococcus aureus* sensíveis (OSSA) e resistentes (ORSA) à oxacilina e *Burkholderia cepacia* (BC) até o momento da radiografia de tórax; e forma de diagnóstico da FC, se através da Triagem Neonatal (TN) ou não.

O número de culturas positivas de PA, OSSA, ORSA e BC até o momento da radiografia de tórax foi classificado como 0, 1, 2 e 3 ou mais, conforme proposta de Canton e cols. 2005 que define como colonização crônica a presença de 3 ou mais culturas positivas com intervalo maior do que um mês entre elas, em 6 meses<sup>1</sup>.

As comparações do EB e de suas categorias com as demais variáveis: faixa etária das crianças, qualidade do exame, TN, número de culturas positivas de PA e de OSSA foram realizadas utilizando-se o teste não-paramétrico de *Kruskal-Wallis*<sup>2</sup>.

Todos os resultados foram considerados significativos com nível de significância de 5% ( $p < 0,05$ ), apresentando, portanto, 95% de confiança de que os resultados estejam corretos.

#### **4.10 Aspectos éticos**

A análise dos prontuários foi feita dentro dos padrões éticos de manutenção do sigilo, apresentando-se somente os dados agregados. O trabalho foi encaminhado para a Câmara Departamental de Propedêutica Complementar e de Pediatria, foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG (COEP) e aprovado por este Comitê no dia 22 de novembro de 2011, apresentado no item 7 (ANEXOS E APÊNDICES). Nenhum dos pacientes foi submetido à propedêutica não exigida pela rotina de atendimento do serviço.

Antes da inclusão do paciente na pesquisa, foi entregue ao responsável o Termo de Consentimento apresentado no item 7 (ANEXOS E APÊNDICES). O pesquisador ficou disponível para discussão com o paciente/responsável e para esclarecimentos de dúvidas.

#### 4.11 Referências bibliográficas

1. Canton R, Cobos N, de Gracia J, et al. Antimicrobial therapy for pulmonary pathogenic colonization and infection by *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis patients. Clin Microbiol Infect 2005;11(9):S690-703.
2. Conover W J. Practical Nonparametric Statistics. New York: John Wiley & Sons. 1980,493p.

## 5. RESULTADOS

### ARTIGO ORIGINAL

## EVOLUÇÃO DAS ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS PULMONARES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 6 ANOS DE VIDA

### 5.1 Resumo

**Introdução:** A fibrose cística (FC) é uma doença genética grave, que envolve múltiplos órgãos, sendo a doença pulmonar sua principal causa de morbimortalidade. A avaliação pulmonar em crianças com menos de 6 anos de idade é limitada e se baseia na radiografia de tórax. A triagem neonatal (TN) é importante para o diagnóstico precoce, entretanto ainda há poucos estudos sobre seu impacto na progressão do ciclo infecção-inflamação pulmonar.

**Objetivo:** Avaliar a evolução das alterações radiológicas de pacientes com FC até os 5 anos de idade através do escore de Brasfield (EB) e analisar as diferenças de acordo com a colonização pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e *Staphylococcus aureus* sensível a oxacilina (OSSA) e com a forma de diagnóstico, se por TN ou não.

**Metodologia:** Trata-se de estudo transversal que avaliou 254 radiografias de tórax de 67 pacientes atendidos no Ambulatório de FC do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC/UFMG) com diagnóstico confirmado após TN ou não e que haviam realizado culturas de material de vias aéreas como parte da rotina de atendimento. A interpretação das radiografias foi realizada pela autora e foi dada a pontuação final ao EB. A análise estatística se baseou no teste de Kruskal Wallis, não paramétrico e com nível de significância de 5%.

**Resultados:** Cerca de 35,8% das radiografias apresentaram EB abaixo de 21 pontos, compatível com doença pulmonar potencialmente irreversível, sendo que a partir dos quatro anos de idade a média do escore ficou abaixo desse valor. De acordo com o aumento da idade das crianças, aumentou a média e a gravidade das categorias opacidades lineares e lesões cístico-nodulares do EB. A TN esteve relacionada à menor gravidade das alterações radiológicas. A colonização crônica por PA esteve associada à maior gravidade dos achados radiográficos em relação

aos pacientes nunca colonizados ou com história de uma ou duas infecções agudas por esta bactéria.

**Conclusão:** A avaliação radiográfica do tórax através do EB foi capaz de mostrar as primeiras alterações pulmonares da FC e identificou a faixa etária a partir da qual as alterações se mostraram mais acentuadas. A TN e as medidas de prevenção para infecção crônica por PA parecem exercer efeito protetor na progressão da doença pulmonar na FC.

**Descritores:** Fibrose Cística, Crianças, Radiografia torácica, Triagem Neonatal.

## 5.2 Abstract

### DEVELOPMENT OF LUNG RADIOLOGICAL FINDINGS OF CYSTIC FIBROSIS PATIENTS UNDER 6 YEARS OLD

**Introduction:** Cystic fibrosis (CF) is a severe genetic disease involving multiple organs, and lung disease is the leading cause of morbidity and mortality. The pulmonary evaluation of children under 6 years old is limited and based on chest radiography. Neonatal screening is important for early diagnosis, however there are few studies on its impact on the progression of pulmonary infection-inflammation cycle.

**Objective:** To evaluate development of radiological changes of CF in patients until 5 years old through Brasfield score and analyze its differences according to pulmonary colonization with *Pseudomonas aeruginosa* (PA) and *Staphylococcus aureus* sensitive to oxacilin (OSSA) and with the diagnose form, if by neonatal screening or not.

**Methodology:** It is a cross-sectional study that evaluated 254 chest radiographs of 67 patients from The CF Outpatient of “Hospital das Clínicas” (HC) at “Universidade Federal de Minas Gerias” (UFMG) with diagnose confirmed or not by neonatal screening and who had done airway cultures as part of routine care. The interpretation of radiographs were performed by the autor based on the Brasfield score. Statistical analysis was based on Kruskal Wallis test, nonparametric, and with a significance level of 5%.

**Results:** Approximately 35,8% of the radiographs showed Brasfield score below 21 points, compatible with potentially irreversible lung disease, and from four years old the average score was below this value. According to the increasing children ages, it has increased the average severity of linear opacities and nodular cystic lesions of the Brasfield score. Neonatal screening was related to less severe radiographic changes. The cronic colonization by PA was associated with greater severity of radiographic findings regarding patients never colonized or with a history of one or two acute infections by this bacterium.

**Conclusion:** Radiographic evaluation of the chest through the Brasfield score was able to show the first lung changes of CF and identified the age group from which the changes became more pronounced. Neonatal screening and prevention

methods for chronic infection with PA seems to exert a protective effect on progression of lung disease in CF.

Keywords: Cystic fibrosis, Children, Chest X-Ray, Neonatal Screening

### 5.3 Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva que acomete as glândulas exócrinas e causa grande diversidade de problemas nos sistemas respiratório, gastrointestinal, endócrino e reprodutor. A doença pulmonar representa a principal causa de morbimortalidade e se caracteriza pela formação de muco espesso, desidratado, que compromete a função ciliar das vias aéreas e as transforma em ambiente ideal para a proliferação de bactérias, estabelecendo um ciclo de infecção-inflamação pulmonar.

A doença pulmonar se inicia na infância. Há relatos na literatura da presença de alterações pulmonares potencialmente irreversíveis detectadas na radiografia de tórax de até 50% das crianças com 2 anos de idade<sup>1</sup>. A avaliação pulmonar em crianças com menos de 6 anos é limitada, devido à dificuldade de cooperação para realização de espirometria e à exposição a maior dose de radiação ionizante atribuída a tomografia computadorizada. A radiografia de tórax tem sido a ferramenta mais utilizada no controle da doença pulmonar nessa faixa etária, aliada a coleta periódica de material das vias aéreas para cultura das principais bactérias relacionadas a perpetuação do ciclo infecção-inflamação.

O estudo sistematizado da radiografia de tórax através dos escores radiográficos tem permitido análises objetivas das lesões pulmonares e comparações da gravidade da doença entre os pacientes. O escore de Brasfield (EB) foi criado em 1979 e tem sido extensamente utilizado em trabalhos científicos com o objetivo de avaliar a evolução das alterações pulmonares em pacientes com FC<sup>2-4</sup>. O EB é simples, com alto grau de reprodutibilidade intra e interobservador e se correlaciona bem com o estado clínico do paciente e com os testes de função pulmonar<sup>5</sup>.

O maior conhecimento da doença, o diagnóstico precoce e o acompanhamento dos pacientes visando o controle das infecções pulmonares e o ganho de peso adequado tem contribuído de forma significativa para o aumento da sobrevivência dos pacientes. O primeiro estado brasileiro a incluir o teste de rastreamento para FC no seu Programa de Triagem Neonatal foi Santa Catarina. Em 2003, Minas Gerais aderiu a este Projeto e atualmente são mais de 6 estados brasileiros que investem no diagnóstico neonatal da FC. A triagem neonatal (TN)

é importante para o diagnóstico precoce da doença, entretanto ainda há poucos estudos sobre seu impacto na progressão do ciclo infecção-inflamação pulmonar.

A velocidade de progressão da doença pulmonar pode ser influenciada por diversos fatores que podem ser agrupados nas categorias: genéticos, ambientais e de assistência à saúde. O alvo da assistência à saúde desses pacientes deve ser o controle dos fatores ambientais, destacando-se a prevenção da infecção pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) que leva a deteriorização nutricional e da função pulmonar de forma mais rápida, especialmente se a bactéria apresenta características mucóides<sup>6</sup>.

O objetivo deste estudo é avaliar a evolução das alterações radiológicas de pacientes portadores de FC durante os primeiros 6 anos de vida através do EB e analisar a diferença na frequência das alterações radiológicas de acordo com a colonização pulmonar e a forma de diagnóstico, se por TN ou não.

## 5.4 Metodologia

Trata-se de estudo transversal em que foram avaliadas as alterações radiológicas, através do EB, de pacientes portadores de FC acompanhados no Ambulatório de FC do HC/UFMG, com diagnóstico confirmado de FC, seja por TN ou não. Todas as radiografias guardadas e disponibilizadas pelos pacientes e arquivadas no Setor de radiologia foram analisadas para inclusão no estudo. Foram excluídas as radiografias com qualidade inadequada e que tivessem um intervalo menor do que 15 dias da radiografia anterior.

A coleta dos dados e das radiografias foi realizada no período de julho de 2011 a julho de 2012. As radiografias de tórax haviam sido realizadas conforme rotina do Ambulatório, de no mínimo uma por ano. Todas as radiografias foram analisadas pela autora e foi dada a pontuação final ao EB.

O EB consiste em cinco categorias representando os aspectos radiológicos característicos da FC: aprisionamento de ar (AA); opacidades lineares (OL); opacidades cístico-nodulares (OCN); grandes opacidades (GO); gravidade geral (GG). As três primeiras alterações radiológicas são classificadas segundo a gravidade de 0 a 4; as GO podem ser classificadas como 0, se não existem GO, como 3 na presença de atelectasia ou consolidação única, segmentar ou lobar, ou como 5 na presença de múltiplas atelectasias ou consolidações; a GG é um item subjetivo do escore que permite ao observador, diante das alterações globais da radiografia, classificá-la de 0 a 5, reservando a pontuação 5 para casos que se apresentam com pneumotórax, cardiomegalia ou outras complicações decorrentes da gravidade da doença pulmonar, conforme apresentado no quadro 5.4.1. As cinco categorias são somadas e depois subtraídas de 25 para resultar no escore final (um escore onde 3 é o mais grave possível). Antes da análise do EB foi incluída uma avaliação da qualidade da radiografia de tórax. Esta variável foi classificada como ótima, boa, razoável e inaceitável. Todas as radiografias classificadas como inaceitáveis foram excluídas do estudo.

**QUADRO 5.4.1 - ESCORE RADIOLÓGICO DE BRASFIELD**

<b>CATEGORIA</b>	<b>DEFINIÇÃO</b>	<b>PONTUAÇÃO</b>
Aprisionamento aéreo	Hiperinsuflação pulmonar, caracterizada por abaulamento esternal, depressão diafragmática e/ ou cifose torácica.	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Opacidades lineares	Densidades lineares devido a proeminência de brônquios; podem ser vistos como densidades lineares, ramificações ou densidades circulares com espessamento de paredes brônquicas	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Opacidades cístico-nodulares	Múltiplas pequenas densidades arredondadas discretas, maior que 0,5 cm de diâmetro, com centros radiopacos ou radiolucentes; nódulos confluentes que não se enquadrem em grandes opacidades	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade
Grandes opacidades	Atelectasias segmentares ou lobares ou consolidações; incluindo pneumonia aguda	0 3 Atelectasia segmentar ou lobar 5 Múltiplas atelectasias
Gravidade geral	Impressão geral da gravidade das alterações radiográficas	0 1 menor gravidade 2 3 4 maior gravidade 5 Complicações (cardiomegalia, pneumotórax)

ESCORE FINAL = 25 – (soma das cinco categorias). O valor final do escore pode variar de 3 a 25 pontos. INTERPRETAÇÃO: Quanto menor o escore final, maior a gravidade das alterações radiológicas.

Os dados referentes aos resultados das culturas de vias aéreas foram coletados nos prontuários e no sistema de informação do Laboratório Central do HC/UFG. As culturas foram coletadas de acordo com a rotina do serviço: escarro, sempre que possível, e aspirado traqueal quando a criança não consegue escarrar ou não apresenta expectoração. A realização de cultura é indicada em toda consulta e o intervalo entre as consultas não ultrapassa 3 meses. Eventualmente, os pacientes ou os pais se recusam a colher o material.

Foram utilizados os dados referentes às datas das culturas positivas para *Pseudomonas aeruginosa* (PA) e *Staphylococcus aureus* sensível e resistente a oxacilina (OSSA e ORSA) e *Burkholderia cepacia* (BC). A partir das datas das culturas, o número total de culturas positivas para cada uma das bactérias até a data da radiografia de tórax era incluído no estudo e classificado em 4 categorias: 0, 1, 2 e 3 ou mais. Conforme proposta de Canton e cols. a categoria 3 ou mais culturas positivas, com intervalo maior do que um mês entre elas em 6 meses, pode ser definida como colonização crônica<sup>7</sup>.

A prevalência das alterações radiológicas em cada faixa etária foram descritas do primeiro ao quinto ano de vida e classificadas como menores de 1 ano (crianças com até 12 meses), 1 ano (entre 12 meses inclusive e 24 meses), 2 anos (entre 24 meses inclusive e 36 meses), 3 anos (entre 36 meses inclusive e 48 meses), 4 anos (entre 48 meses inclusive e 60 meses) e 5 anos (entre 60 meses inclusive e 72 meses).

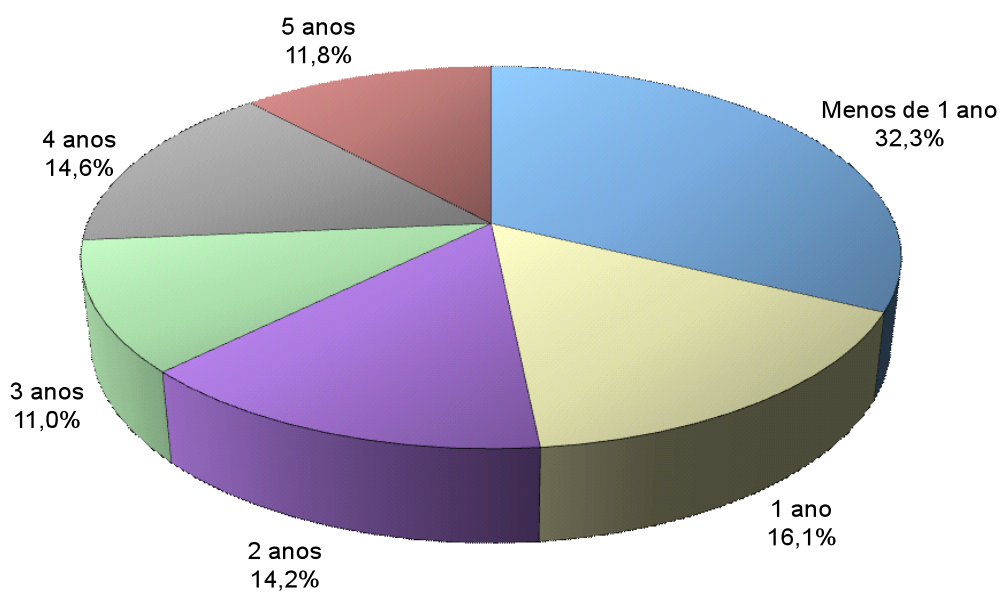
As variáveis utilizadas foram: EB e suas categorias; idade à radiografia de tórax; qualidade do exame; número de culturas positivas de PA, OSSA, ORSA e BC até o momento da radiografia de tórax; e forma de diagnóstico da FC, se através da TN ou não.

As comparações do EB e de suas categorias com as demais variáveis: faixa etária das crianças, qualidade do exame, triagem neonatal, número de culturas de PA e de OSSA foram realizadas utilizando-se o teste não-paramétrico de *Kruskal-Wallis*<sup>8</sup>. Todos os resultados foram considerados significativos com nível de significância de 5% ( $p < 0,05$ ), apresentando, portanto, 95% de confiança de que os resultados estejam corretos.

## 5.5 Resultados

Foram analisadas 329 radiografias, sendo 75 excluídas devido à qualidade inadequada do exame e ao intervalo menor do que 15 dias entre algumas delas. Ao final, 254 radiografias foram incluídas de 67 pacientes, sendo 37 do sexo masculino com 122 radiografias e 30 do sexo feminino com 132 radiografias. A média de radiografias por paciente foi de 3,8, variando de 1 radiografia por paciente a 19 radiografias por paciente. A maioria dos exames era composto por duas incidências radiográficas, frontal e perfil, cerca de 86,6% do total, sendo o restante composto apenas pela incidência frontal (PA ou AP).

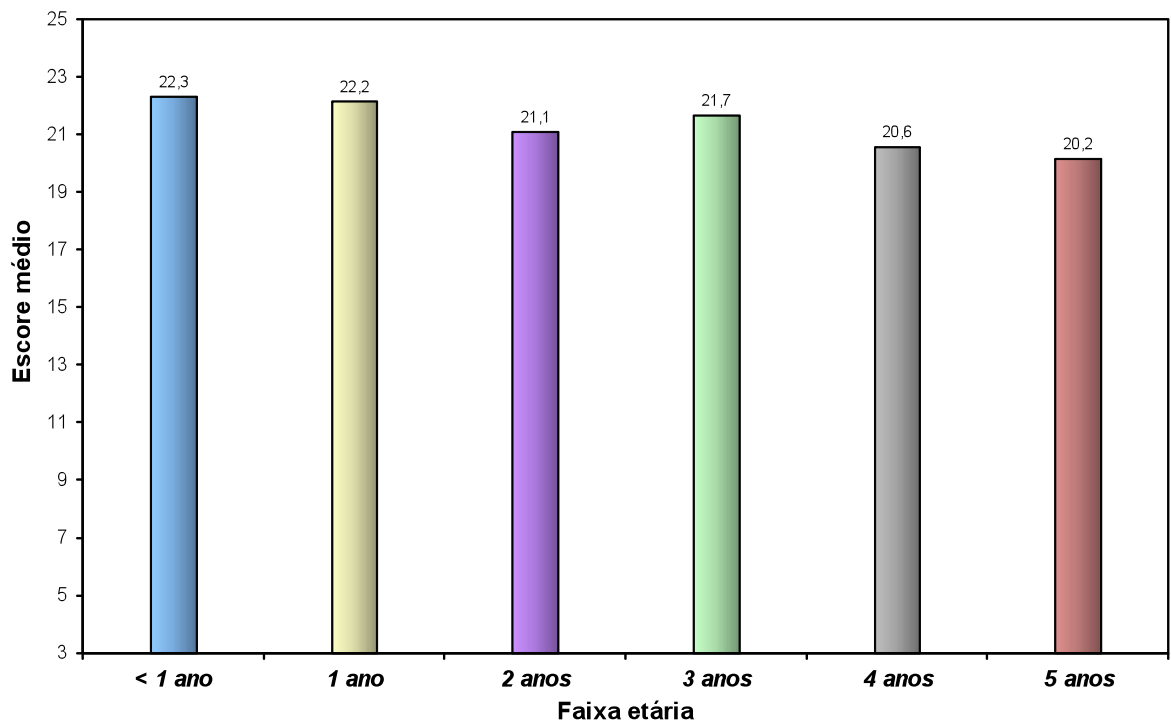
O gráfico 5.5.1 representa a distribuição das radiografias por faixa etária.



**GRÁFICO 5.5.1: DISTRIBUIÇÃO DAS RADIOGRAFIAS POR FAIXA ETÁRIA**

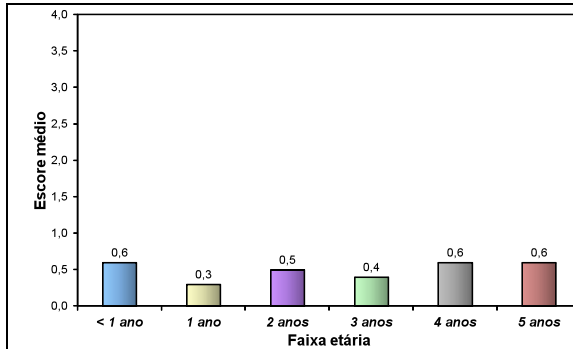
A distribuição geral do EB variou de 8 a 25 pontos. A maioria das radiografias, cerca de 64,2% apresentaram valores do escore acima de 21 pontos.

O gráfico 5.5.2 evidencia a média do EB por faixa etária, mostrando uma queda tênue, porém progressiva dos valores do escore até os cinco anos de idade. Aos 2 anos, a média do escore fica em torno de 21 e a partir dos 4 anos a média fica claramente abaixo deste valor.

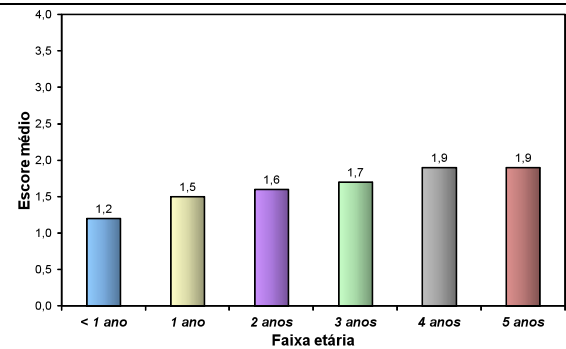


**GRÁFICO 5.5.2: MÉDIA DO ESCORE DE BRASFIELD POR FAIXA ETÁRIA**

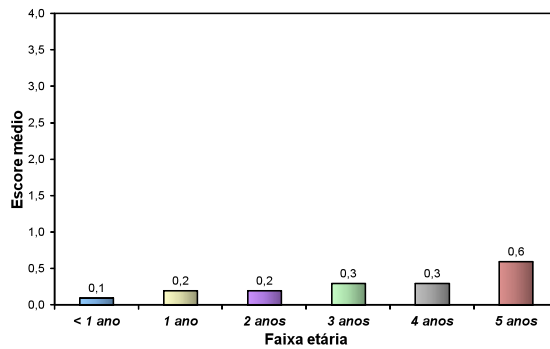
Os gráficos 5.5.3 a 5.5.7 apresentam as médias das categorias do EB por faixa etária. As categorias opacidades lineares (OL) e opacidades cístico-nodulares (OCN) mostram piora progressiva com a idade, enquanto o aprisionamento de ar (AA), a presença de grandes opacidades (GO) e a gravidade geral (GG) não se alteram com a idade. As OL representam o achado radiográfico mais freqüente nas crianças até cinco anos de idade.



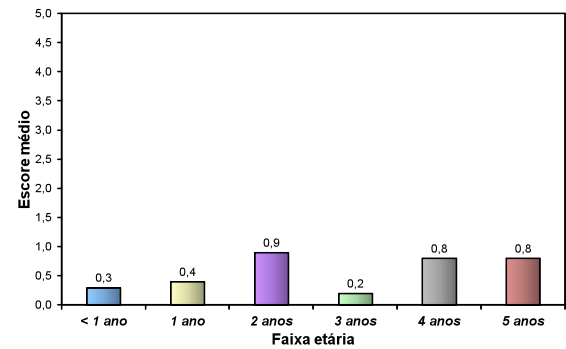
**GRÁFICO 5.5.3: MÉDIA DA CATEGORIA “APRISIONAMENTO DE AR” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**



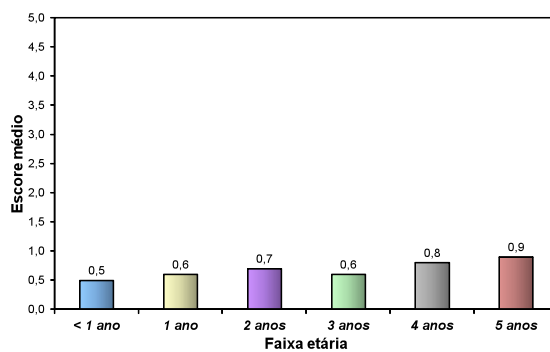
**GRÁFICO 5.5.4: MÉDIA DA CATEGORIA “OPACIDADES LINEARES” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**



**GRÁFICO 5.5.5: MÉDIA DA CATEGORIA “OPACIDADES CISTO-NODULARES” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**

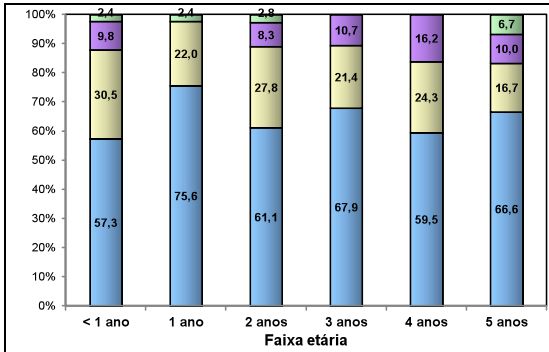


**GRÁFICO 5.5.6: MÉDIA DA CATEGORIA “GRANDES OPACIDADES” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**

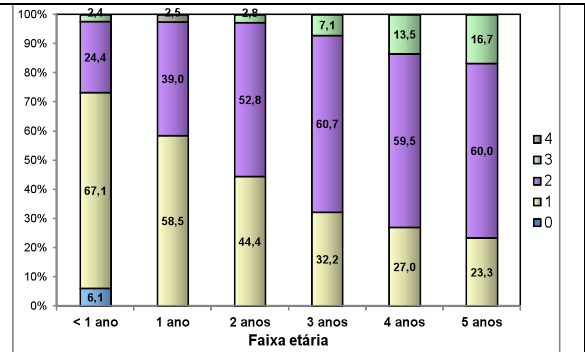


**GRÁFICO 5.5.7: MÉDIA DA CATEGORIA “GRAVIDADE GERAL” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**

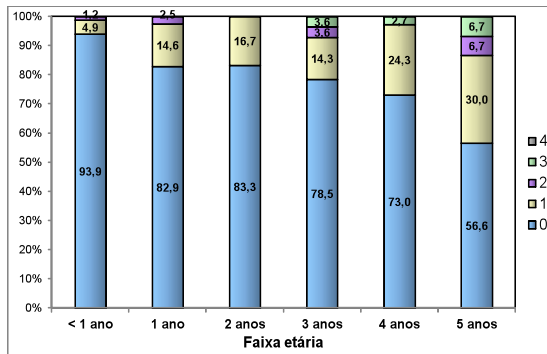
Os gráficos 5.5.8 a 5.5.12 mostram a distribuição da pontuação de cada categoria do EB por faixa etária. Estes gráficos reforçam os achados dos gráficos anteriores das médias das categorias, destacando a piora progressiva da pontuação com a idade do paciente nas categorias OL e OCN.



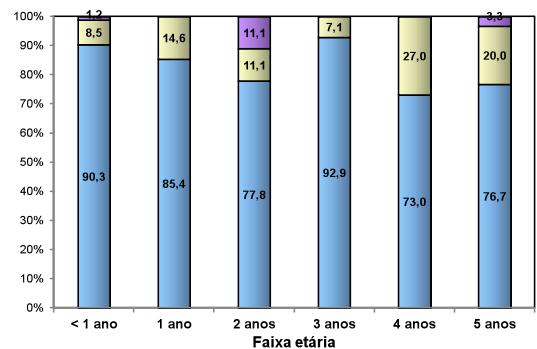
**GRÁFICO 5.5.8: DISTRIBUIÇÃO DA PONTUAÇÃO DA CATEGORIA “APRISIONAMENTO DE AR” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**



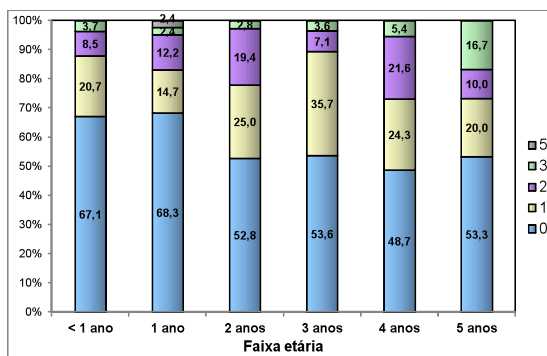
**GRÁFICO 5.5.9: DISTRIBUIÇÃO DA PONTUAÇÃO DA CATEGORIA “OPACIDADES LINEARES” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**



**GRÁFICO 5.5.10: DISTRIBUIÇÃO DA PONTUAÇÃO DA CATEGORIA “OPACIDADES CISTO-NODULARES” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**



**GRÁFICO 5.5.11: DISTRIBUIÇÃO DA PONTUAÇÃO DA CATEGORIA “GRANDES OPACIDADES” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**



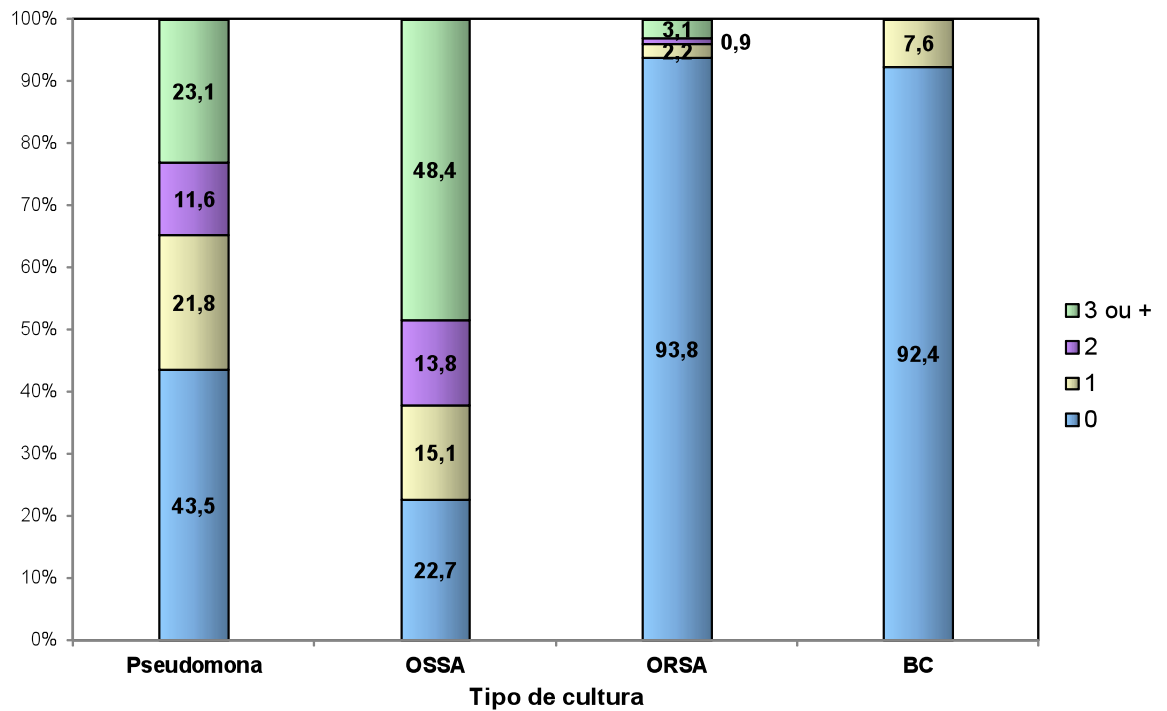
**GRÁFICO 5.5.12: DISTRIBUIÇÃO DA PONTUAÇÃO DA CATEGORIA “GRAVIDADE GERAL” DO ESCORE DE BRASFIELD, POR FAIXA ETÁRIA**

A tabela 5.5.1 mostra os valores do EB de acordo com a forma de diagnóstico da fibrose cística, se através da TN ou não, por faixa etária e no geral. Do total das radiografias, 197 eram de 59 pacientes triados e 57 de 12 pacientes não triados. No geral, a TN está relacionada com valores de média, mediana, mínimo e máximo mais altos do EB. Em relação a faixa etária, a diferença entre os grupos se torna mais evidente a partir dos 4 anos de idade.

**TABELA 5.5.1: MEDIDAS DESCRITIVAS DO ESCORE DE BRASFIELD DE ACORDO COM A TRIAGEM, POR FAIXA ETÁRIA**

Faixa Etária	Triagem	n	Medidas descritivas				d.p.
			Mínimo	Máximo	Mediana	Média	
<b>&lt; 1 ano</b>	<i>Sim</i>	<b>77</b>	12,0	25,0	23,0	22,4	2,6
	<i>Não</i>	<b>5</b>	18,0	24,0	23,0	21,4	2,7
<b>1 ano</b>	<i>Sim</i>	<b>34</b>	17,0	24,0	23,0	22,3	2,2
	<i>Não</i>	<b>7</b>	13,0	24,0	23,0	21,3	3,9
<b>2 anos</b>	<i>Sim</i>	<b>27</b>	13,0	24,0	22,0	20,5	3,3
	<i>Não</i>	<b>9</b>	21,0	24,0	23,0	23,0	1,1
<b>3 anos</b>	<i>Sim</i>	<b>9</b>	21,0	24,0	22,0	23,0	1,1
	<i>Não</i>	<b>8</b>	20,0	24,0	23,0	22,6	1,2
<b>4 anos</b>	<i>Sim</i>	<b>23</b>	15,0	24,0	23,0	21,2	3,2
	<i>Não</i>	<b>14</b>	11,0	24,0	20,0	19,6	3,0
<b>5 anos</b>	<i>Sim</i>	<b>16</b>	19,0	24,0	23,0	22,4	1,6
	<i>Não</i>	<b>14</b>	8,0	24,0	19,0	17,6	5,2
<b>Geral</b>	<i>Sim</i>	<b>197</b>	<b>12,0</b>	<b>25,0</b>	<b>24,0</b>	<b>21,9</b>	<b>2,7</b>
	<i>Não</i>	<b>57</b>	<b>8,0</b>	<b>24,0</b>	<b>23,0</b>	<b>20,4</b>	<b>3,9</b>

Foram coletadas as informações sobre as colonizações por PA, OSSA, ORSA e BC de 225 casos, os 29 casos restantes não apresentavam dados suficientes para entrar na amostra. O gráfico 5.5.13 mostra a distribuição das radiografias de acordo com o número de culturas positivas apresentadas pelos pacientes até o momento do exame radiológico. As colonizações por OSSA e por PA foram mais freqüentes, enquanto as colonizações por ORSA e BC foram muito raras. No caso de BC, nenhum caso apresentou mais de 2 culturas positivas até o momento do exame radiológico. Nos grupos de PA e de OSSA, as proporções de radiografias de tórax de pacientes colonizados cronicamente por essas bactérias foram respectivamente de 23,1% e de 48,4%.



**GRÁFICO 5.5.13: DISTRIBUIÇÃO DAS RADIOGRAFIAS DE ACORDO COM O NÚMERO DE CULTURAS POSITICAS DE PA, OSSA, ORSA E BC**

A tabela 5.5.2 resume as análise comparativas do EB com as variáveis: faixa etária das crianças ao exame radiográfico, qualidade da radiografia, forma de diagnóstico da FC, se através da TN ou não, e com o número de culturas positivas de PA e por OSSA.

**TABELA 5.5.2: ANÁLISE COMPARATIVA ENTRE O ESCORE DE BRASFIELD E AS VARIÁVEIS: FAIXA ETÁRIA, QUALIDADE DO EXAME, TRIAGEM, Nº DE CULTURAS POSITIVAS DE PA E DE OSSA**

Variável	Nível das variáveis	n	Medidas descritivas			
			Mediana	Média	d.p.	p
<b>Faixa etária</b>						
	< 1 ano (0)	82	23,0	22,3	2,6	<b>0,001</b>  <i>0 &gt; (2 = 3 = 4 = 5)</i>  <i>1 &gt; (4 = 5)</i>
	1 ano (1)	41	23,0	22,2	2,5	
	2 anos (2)	36	22,0	21,1	3,1	
	3 anos (3)	28	22,5	21,7	2,4	
	4 anos (4)	37	21,0	20,6	3,2	
	5 anos (5)	30	22,0	20,2	4,4	
<b>Qualidade do exame</b>						
	Ótimo / boa (O)	195	23,0	21,4	3,2	0,095
	Razoável (R)	59	23,0	22,2	2,5	<i>O = R</i>
<b>Triagem</b>						
	Sim	197	24,0	21,9	2,7	<b>0,004</b>
	Não	57	23,0	20,4	3,9	<i>Sim &gt; Não</i>
<b>Nº de culturas de PA</b>						
	0 (0)	98	23,0	22,2	2,7	<b>0,006</b>  <i>0 &gt; 3 ou +</i>
	1 (1)	49	23,0	21,5	3,2	
	2 (2)	26	23,0	21,0	3,8	
	3 ou + (3)	52	21,0	20,7	2,9	
<b>Nº de culturas de OSSA</b>						
	0 (0)	51	23,0	21,0	4,0	0,169  <i>0 = 1 = 2 = 3 ou +</i>
	1 (1)	34	23,0	22,7	1,6	
	2 (2)	31	23,0	22,2	2,1	
	3 ou + (3)	109	23,0	21,3	3,0	

O valor de **p** na tabela refere-se à probabilidade de significância do teste de *Kruskal-Wallis*

Na comparação com as faixas etárias, os resultados mostram que as radiografias das crianças com menos de 1 ano apresentaram EB significativamente maior do que nas faixas etárias de 2 a 5 anos, sendo que essas não se diferem significativamente entre si. Em relação as radiografias das crianças com 1 ano, essas apresentaram EB significativamente maior do que as faixas etárias de 4 e 5 anos.

Não houve diferença estatisticamente significativa no valor da média e da mediana do EB na comparação entre as radiografias consideradas de ótima e boa qualidade em relação às de qualidade razoável.

As radiografias de crianças diagnosticadas através da TN apresentaram valores do EB significativamente maiores do que as radiografias das crianças não diagnosticadas por TN, com valor de p de 0,004.

No que diz respeito ao número de culturas positivas para PA, os resultados mostram que os pacientes que nunca tinham sido colonizados até o momento do exame apresentaram valores do EB significativamente maiores do que os pacientes colonizados por 3 ou mais vezes.

Em relação ao número de culturas positivas para OSSA, os valores do EB dos pacientes que nunca foram colonizados, que foram colonizados por uma, duas, três ou mais vezes não apresentaram diferenças estatisticamente significativas.

A tabela 5.5.3 mostra a comparação entre cada categoria do EB e a faixa etária. Nessa análise, as categorias que apresentaram diferenças estatisticamente significativas de acordo com a faixa etária foram as opacidades lineares (OL) e as opacidades cístico-nodulares (OCN). Pode-se afirmar que a pontuação da categoria OL foi significativamente menor nas radiografias das crianças menores de 1 ano em relação as radiografias das crianças nas faixas etárias de 2, 3, 4 e 5 anos e que a pontuação na faixa etária de 1 ano foi significativamente menor do que as faixas etárias de 3, 4 e 5 anos, com valores de p menores que 0,001. As relações estatisticamente significativas na categoria das OCN foram que as crianças com 5 anos apresentaram pontuação maior do que as demais faixas etárias e as crianças menores de 1 ano apresentaram pontuação menor do que as faixas etárias de 3 e 4 anos. As demais categorias não mostraram diferenças estatisticamente significativas entre as pontuações em cada faixa etária.

**TABELA 5.5.3: ANÁLISE COMPARATIVA ENTRE CADA UMA DAS CATEGORIAS DO ESCORE DE BRASFIELD E A FAIXA ETÁRIA DAS CRIANÇAS**

Categoria	Faixa etária	n	Medidas descritivas			p
			Mediana	Média	d.p.	
<b><i>Aprisionamento de ar</i></b>						
	< 1 ano (0)	82	0,0	0,6	0,8	0,420
	1 ano (1)	41	0,0	0,3	0,6	
	2 anos (2)	36	0,0	0,5	0,8	0 = 1 = 2 = 3 = 4 = 5
	3 anos (3)	28	0,0	0,4	0,7	
	4 anos (4)	37	0,0	0,6	0,8	
	5 anos (5)	30	0,0	0,6	0,9	
<b><i>Opacidades lineares</i></b>						
	< 1 ano (0)	82	1,0	1,2	0,6	< 0,001
	1 ano (1)	41	1,0	1,5	0,6	
	2 anos (2)	36	2,0	1,6	0,6	0 < (2 = 3 = 4 = 5)
	3 anos (3)	28	2,0	1,7	0,6	1 < (3 = 4 = 5)
	4 anos (4)	37	2,0	1,9	0,6	
	5 anos (5)	30	2,0	1,9	0,6	
<b><i>Lesões cístico-nodulares</i></b>						
	< 1 ano (0)	82	0,0	0,1	0,3	< 0,001
	1 ano (1)	41	0,0	0,2	0,5	
	2 anos (2)	36	0,0	0,2	0,4	(0, 1, 2, 3, 4) < 5
	3 anos (3)	28	0,0	0,3	0,7	0 < (3 = 4)
	4 anos (4)	37	0,0	0,3	0,6	
	5 anos (5)	30	0,0	0,6	0,9	
<b><i>Grandes opacidades</i></b>						
	< 1 ano (0)	82	0,0	0,3	1,0	0,084
	1 ano (1)	41	0,0	0,4	1,1	
	2 anos (2)	36	0,0	0,9	1,8	0 = 1 = 2 = 3 = 4 = 5
	3 anos (3)	28	0,0	0,2	0,8	
	4 anos (4)	37	0,0	0,8	1,4	
	5 anos (5)	30	0,0	0,8	1,5	
<b><i>Gravidade geral</i></b>						
	< 1 ano (0)	82	0,0	0,5	0,8	0,216
	1 ano (1)	41	0,0	0,5	1,1	
	2 anos (2)	36	0,0	0,7	0,9	0 = 1 = 2 = 3 = 4 = 5
	3 anos (3)	28	0,0	0,6	0,8	
	4 anos (4)	37	1,0	0,8	1,0	
	5 anos (5)	30	0,0	0,9	1,2	

O valor de **p** na tabela refere-se à probabilidade de significância do teste de *Kruskal-Wallis*

A tabela 5.5.4 mostra as diferenças das pontuações de cada categoria do EB entre os grupos de pacientes diagnosticados através da TN ou não. Nota-se que o grupo de pacientes triados apresentou pontuações menores nas categorias AA, OL e OCN. As categorias GO e GG não apresentaram diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos.

**TABELA 5.5.4: ANÁLISE COMPARATIVA ENTRE AS CATEGORIAS DO ESCORE DE BRASFIELD E A TRIAGEM NEONATAL**

Tipo de alteração	Triagem	n	Medidas descritivas			p
			Mediana	Média	d.p.	
<b><i>Aprisionamento de ar</i></b>						
	<i>Sim</i>	<b>197</b>	0,0	0,4	0,7	<b>0,009</b> <i>Sim &lt; Não</i>
	<i>Não</i>	<b>57</b>	0,0	0,8	1,0	
<b><i>Opacidades lineares</i></b>						
	<i>Sim</i>	<b>197</b>	1,0	1,5	0,6	<b>&lt; 0,001</b> <i>Sim &lt; Não</i>
	<i>Não</i>	<b>57</b>	2,0	1,9	0,7	
<b><i>Lesões cístico-nodulares</i></b>						
	<i>Sim</i>	<b>197</b>	0,0	0,1	0,4	<b>&lt; 0,001</b> <i>Sim &lt; Não</i>
	<i>Não</i>	<b>57</b>	0,0	0,6	0,8	
<b><i>Grandes opacidades</i></b>						
	<i>Sim</i>	<b>197</b>	0,0	0,6	1,3	0,617 <i>Sim = Não</i>
	<i>Não</i>	<b>57</b>	0,0	0,5	1,2	
<b><i>Gravidade geral</i></b>						
	<i>Sim</i>	<b>197</b>	0,0	0,6	0,9	0,079 <i>Sim = Não</i>
	<i>Não</i>	<b>57</b>	0,0	0,9	1,1	

O valor de **p** na tabela refere-se à probabilidade de significância do teste de *Kruskal-Wallis*

## 5.6 Discussão

O presente estudo demonstrou uma queda lenta, mas progressiva do escore de Brasfield (EB) até os cinco anos de idade. Destaca-se uma queda mais acentuada aos 2 anos de idade com a média do EB em torno de 21,1 pontos e após os 4 anos de idade as médias se tornam inferiores a 21 pontos, valor considerado por Farrel et al. como ponto de corte para se considerar doença pulmonar potencialmente irreversível<sup>2</sup>. Segundo estudo de Farrel et al. com 413 radiografias de pacientes portadores de FC diagnosticados através de triagem neonatal (TN), o tempo médio para as crianças atingirem esse estágio de doença pulmonar foi de cerca de 2,01 anos de idade e aos 5 anos de idade cerca de 85% das crianças apresentaram EB abaixo desse valor<sup>2</sup>.

Dentro da mesma perspectiva, outro estudo de Farrel et al. com 89 pacientes, 49 diagnosticados através de TN e 40 não, mostrou que aos 2 anos de idade cerca de 50% dos pacientes não diagnosticados por TN apresentavam EB inferior a 21 pontos, enquanto no grupo de pacientes diagnosticados através da TN apenas 25% dos pacientes apresentavam esses valores do escore aos 2 anos de idade. Os resultados do presente estudo corroboram com os dados da literatura ao mostrar diferença estatisticamente significativa nos valores do escore médio de Brasfield entre os pacientes triados e não triados, cujas médias foram de 21,9 e 20,4 pontos, respectivamente. Se considerarmos esses valores de acordo com a faixa etária, a diferença vai se tornando maior, notadamente a partir dos 4 anos de idade.

Em relação às categorias do EB, a pontuação piorou de acordo com a idade dos pacientes nas categorias OL e OCN sem evidências de associação das demais categorias com o avançar da idade dos pacientes. Segundo dados de estudos com TCAR, apesar da bronquiectasia estar associada de forma significativa com a presença de AA, a distribuição das alterações ocorre de forma heterogênea, comprometendo zonas periféricas esparsas, o que comprometeria a identificação das áreas de AA localizadas na radiografia de tórax.<sup>9</sup> As categorias GO e a GG não apresentaram associação com o aumento da idade das crianças. No estudo de Cleveland, com 3038 radiografias de tórax de 230 pacientes entre 0 e mais de 30 anos de idade, avaliadas através do EB, foi demonstrada associação das categorias OL, OCN e GG.<sup>3</sup> Possivelmente, o número de

radiografias estudadas pelo grupo de Cleveland e a faixa etária mais ampla permitiu também a identificação da associação da categoria GG com o avançar da idade dos pacientes, porém destaca-se que mesmo nessas condições o AA não acompanhou os outros achados radiográficos de progressão da doença pulmonar.

A avaliação da qualidade da radiografia no presente estudo não demonstrou diferença estatisticamente significativa entre os valores do EB entre os grupos de radiografias com qualidade ótima e boa em relação às de qualidade razoável. A simplicidade e a praticidade das categorias do EB podem ter contribuído para essa análise. Outros escores como o de Wisconsin, apesar de apresentar maior sensibilidade do que o EB para crianças pequenas e lactentes, é de realização mais complexa e exige maior controle da qualidade dos exames<sup>2</sup>.

A colonização pulmonar crônica por PA mostrou associação com menores valores do EB em relação às radiografias das crianças que nunca foram colonizadas por essa bactéria. Vários estudos na literatura mostram a relação da infecção pulmonar crônica por PA com a aceleração da progressão da FC.<sup>10</sup> O estudo de Kosorok et al., que avaliou a capacidade da radiografia de tórax através do escore de Wisconsin de mensurar a aceleração da progressão da doença pulmonar após a aquisição de PA, mostrou aumento estatisticamente significativo na velocidade de declínio dos valores do escore após a aquisição de PA<sup>10</sup>.

Em contrapartida, o número de culturas positivas para OSSA não apresentou diferença estatisticamente significativa nos valores do EB. Já ter sido colonizado ou não por OSSA não alterou a velocidade de progressão da doença pulmonar nos paciente com FC. A OSSA parece afetar, na maioria dos casos, de forma não mensurável radiograficamente a evolução da doença pulmonar.

De modo geral, os resultados do presente estudo mostram a importância da radiografia de tórax na avaliação pulmonar das crianças menores de 6 anos de idade. As alterações iniciais e a faixa etária de declínio da doença pulmonar foram apontadas pela radiografia de tórax em concordância com dados previamente apresentados na literatura. A capacidade da radiografia em perceber diferenças estatisticamente significativas em relação a forma de diagnóstico e ao número de culturas positivas para PA também contribuíram em reafirmar a sua importância e em sinalizar os benefícios da TN e das medidas de prevenção das infecções pulmonares de repetição.

É indiscutível a superioridade da tomografia de tórax na capacidade de caracterizar, localizar e quantificar as alterações pulmonares, porém a maior dose de radiação ionizante inviabiliza seu uso para controle das alterações pulmonares. A abordagem mais adequada do paciente com FC, provavelmente, se encontra na complementariedade dos métodos, com a radiografia de tórax sinalizando o momento da realização da tomografia de tórax. Esse momento ideal para a realização da primeira tomografia é um tema ainda indefinido na literatura, porém com o uso da radiografia de tórax no acompanhamento dos pacientes, a indicação da tomografia poderia ser feita de forma individualizada, uma vez que cada paciente apresenta um ritmo singular de progressão da doença pulmonar.

### 5.7 Referências bibliográficas:

1. Farrel PM, Li Z, Kosorok MR, Laxova A, Green CG, Collins J et al. Bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis after early or delayed diagnosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:1100-1108.
2. Farrel PM, Li Z, Kosorok MR, Laxova A, Green CG, Collins J et al. Longitudinal evaluation of bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2003;36:230-240.
3. Cleveland RH, Neish AS, Zurakowski D, Nichols DP, Wohl ME, Colin AA. Cystic fibrosis: a system for assessing and predicting progression. *AJR* 1998;170:1067-1072.
4. Cleveland RH, Neish AS, Zurakowski D, Nichols DP, Wohl ME, Colin AA. Cystic fibrosis: predictors of accelerated decline and distribution of disease in 230 patients. *AJR* 1998;171:1311-1315.
5. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new screening system. *Pediatrics* 1979;63:24-29.
6. Hodson M, Geddes D, Bush A. Cystic fibrosis. 3<sup>a</sup> ed. Londres: Hodder Arnold Publishers; 2007,503p.
7. Canton R, Cobos N, de Gracia J, et al. Antimicrobial therapy for pulmonary pathogenic colonization and infection by *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis patients. *Clin Microbiol Infect* 2005;11(9):S690-703.
8. Conover WJ. *Practical Nonparametric Statistics*. New York: John Wiley & Sons. 1980,493 p.
9. Stick SM, Brennan S, Murray C, Douglas T, Garratt LW, Gangell CL. Bronchiectasis in infants and preschool children diagnosed with cystic fibrosis after newborn screening. *J Pediatr* 2009;155:623-628.
10. Kosorok MR, Zeng L, West SE, Rock MJ, Splaingard ML, Laxova A et al. Acceleration of lung disease in children with Cystic Fibrosis after *Pseudomonas aeruginosa* acquisition. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:277-287.

## 6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A evolução das alterações radiológicas pulmonares de pacientes com fibrose cística nos primeiros 6 anos de vida ocorre de maneira progressiva, especialmente nos casos não diagnosticados precocemente através da triagem neonatal e que apresentaram infecções recorrentes por bactérias como a *Pseudomonas aeruginosa*. A avaliação da doença pulmonar nessa faixa etária se apóia na radiografia de tórax, aliada ao acompanhamento clínico e laboratorial. A espirometria representa uma ferramenta importante, porém passa a ser utilizada a partir dos 5 anos de idade, quando a criança é capaz de cooperar durante a sua realização.

A avaliação radiográfica através do escore de Brasfield é realizada, principalmente em pesquisas e se apresenta pouco prática na rotina dos pediatras e radiologistas. Algumas categorias que compõem o escore são subjetivas e foram pouco descritas no artigo original de Brasfield. De acordo com os resultados apresentados no presente estudo, as categorias que realmente acompanham a evolução das alterações pulmonares na FC nessa faixa etária são as opacidades lineares e as opacidades cístico-nodulares. A categoria de aprisionamento aéreo pode ser apreciada na radiografia de tórax em fases avançadas quando a hiperinsuflação pulmonar é global, diferente do que pode ser percebido em fases iniciais na tomografia de tórax de alta resolução. As grandes opacidades podem representar quadros agudos esporádicos, como pneumonias ou atelectasias, e acabam contribuindo com grandes pontuações no escore de Brasfield final. A gravidade geral é a categoria mais subjetiva, pois representa a impressão geral do observador diante das alterações radiográficas.

A proposta que surge a partir dos resultados do presente estudo é da criação de uma avaliação mais simples e objetiva, capaz de ser utilizada na rotina dos pneumologistas pediátricos que trabalham com crianças com FC e que consiga representar a evolução da doença pulmonar. Assim como é realizada a avaliação radiográfica padronizada pela Organização Internacional do Trabalho (OIT) para acompanhamento de pneumoconioses, a avaliação das alterações radiográficas da FC poderia se concentrar nas opacidades lineares e cístico-nodulares, com padronização rigorosa e exemplos práticos de cada um dos graus de alteração dessas categorias. Dessa forma, não haveria a necessidade da

radiografia em perfil, uma vez que ela auxilia apenas na avaliação do aprisionamento aéreo e, secundariamente, na presença de grandes opacidades e ainda aumenta a dose de radiação para as crianças. Vale salientar que um exame inicial completo composto pelas incidências em PA ou AP e perfil são fundamentais e servem como referência para o acompanhamento dos pacientes. A proposta apresentada é da realização de radiografias em PA ou AP para acompanhamento das alterações pulmonares no que se refere às opacidades lineares e cístico-nodulares. Diante da suspeita clínica de pneumonia ou atelectasia o exame composto pelas duas incidências é mandatório.

O escore proposto se basearia apenas em uma incidência radiográfica PA ou AP e a classificação das alterações se concentraria nas opacidades lineares e cístico-nodulares, considerando suas dimensões, distribuição, intensidade e extensão. O maior detalhamento das alterações radiográficas tornaria o escore mais sensível para identificar o momento de declínio da doença pulmonar e indicar a necessidade de estudo mais detalhado das alterações estruturais do parênquima pulmonar através da tomografia de tórax de alta resolução. Dessa forma, os métodos de imagem estariam sendo realizados de maneira criteriosa e racional, ponderando os riscos e benefícios de cada um deles, com a radiografia de tórax, método de menor custo, maior disponibilidade e com menor dose de radiação ionizante, sendo utilizada no acompanhamento dos pacientes e sinalizando o momento ideal para a realização da tomografia, método de maior custo, maior dose de radiação ionizante, menor disponibilidade e que oferece avaliação mais completa da doença pulmonar na FC.

## 7. ANEXOS E APÊNDICES

### Anexo A:



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS  
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - COEP

Projeto: CAAE – 0375.0.203.000-11

Interessado(a): Prof. Cássio da Cunha Ibiapina  
Departamento de Pediatria  
Faculdade de Medicina - UFMG

### DECISÃO

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP aprovou, no dia 22 de novembro de 2011, após atendidas as solicitações de diligência, o projeto de pesquisa intitulado "**Evolução radiológica de pacientes portadores de fibrose cística nos primeiros cinco anos de vida**" bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.

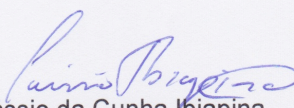
**Profa. Maria Teresa Marques Amaral**  
Coordenadora do COEP-UFMG

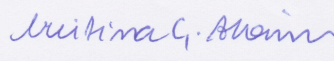
**Anexo B:****FACULDADE DE MEDICINA  
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO**

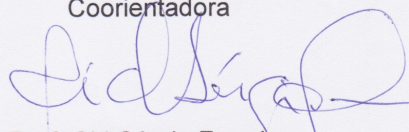
Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533  
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100  
Fone: (031) 3409.9641 FAX: (31) 3409.9640  
[cpg@medicina.ufmg.br](mailto:cpg@medicina.ufmg.br)

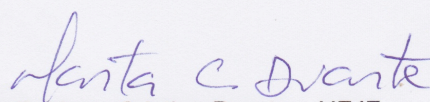
**DECLARAÇÃO**

A Comissão Examinadora abaixo assinada, composta pelos Professores Doutores Cássio da Cunha Ibiapina, Cristina Gonçalves Alvim, Cid Sérgio Ferreira e Marta Cristina Duarte aprovou a dissertação de mestrado intitulada: **“EVOLUÇÃO DAS ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS PULMONARES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 5 ANOS DE VIDA”** apresentada pela mestrandia **JESIANA FERREIRA PEDROSA** para obtenção do título de Mestre pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, realizada em 30 de novembro de 2012.

  
Prof. Cássio da Cunha Ibiapina  
Orientador

  
Prof<sup>a</sup>. Cristina Goançalves Alvim  
Coorientadora

  
Prof. Cid Sérgio Ferreira

  
Prof<sup>a</sup>. Marta Cristina Duarte – UFJF

## Anexo C:



FACULDADE DE MEDICINA  
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO

Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533  
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100  
Fone: (031) 3409.9641 FAX: (31) 3409.9640  
[cpg@medicina.ufmg.br](mailto:cpg@medicina.ufmg.br)



ATA DA DEFESA DE DISSERTAÇÃO DE MESTRADO de **JESIANA FERREIRA PEDROSA** nº de registro 2011656332. Às nove horas e trinta minutos, do dia **trinta de novembro de dois mil e doze**, reuniu-se na Faculdade de Medicina da UFMG, a Comissão Examinadora de dissertação indicada pelo Colegiado do Programa, para julgar, em exame final, o trabalho intitulado: **“EVOLUÇÃO DAS ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS PULMONARES DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 5 ANOS DE VIDA”**, requisito final para a obtenção do Grau de Mestre em Ciências da Saúde: Saúde da Criança e do Adolescente, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde: Saúde da Criança e do Adolescente. Abrindo a sessão, o Presidente da Comissão, Prof. Cássio da Cunha Ibiapina, após dar a conhecer aos presentes o teor das Normas Regulamentares do trabalho final, passou a palavra à candidata para apresentação de seu trabalho. Seguiu-se a arguição pelos examinadores, com a respectiva defesa da candidata. Logo após, a Comissão se reuniu sem a presença da candidata e do público para julgamento e expedição do resultado final. Foram atribuídas as seguintes indicações:

Prof. Cássio da Cunha Ibiapina / Orientador	Instituição: UFMG	Indicação: <u>APROVADA</u>
Prof. Cristina Gonçalves Alvim / Coorientadora	Instituição: UFMG	Indicação: <u>aprovada</u>
Prof. Cid Sérgio Ferreira	Instituição: UFMG	Indicação: <u>aprovada</u>
Prof. Marta Cristina Duarte	Instituição: UFJF	Indicação: <u>aprovada</u>

Pelas indicações a candidata foi considerada APROVADA

O resultado final foi comunicado publicamente à candidata pelo Presidente da Comissão. Nada mais havendo a tratar, o Presidente encerrou a sessão e lavrou a presente ATA, que será assinada por todos os membros participantes da Comissão Examinadora. Belo Horizonte, 30 de novembro de 2012.

Prof. Cássio da Cunha Ibiapina / Orientador Cássio Ibiapina

Prof. Cristina Gonçalves Alvim / Coorientadora Cristina Gonçalves Alvim

Prof. Cid Sérgio Ferreira Cid Sérgio Ferreira

Prof. Marta Cristina Duarte Marta Cristina Duarte

Profa. Ana Cristina Simões e Silva/Coordenadora Ana Cristina Simões e Silva

Obs.: Este documento não terá validade sem a assinatura e carimbo do Coordenador.

Profa. Ana Cristina Simões e Silva  
Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em  
Ciências da Saúde: Saúde da Criança e do Adolescente  
Faculdade de Medicina/UFMG

**APÊNDICE A:** Termo de Consentimento para crianças de até 6 anos de idade**CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO****Título do Projeto:**

*Evolução radiológica de pacientes portadores de fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida*

**Pesquisadores:** Jesiana Ferreira Pedrosa

Cássio da Cunha Ibiapina

Cristina Gonçalves Alvim

A fibrose cística é uma doença genética grave que, se não for descoberta precocemente, pode levar a complicações respiratórias e digestivas graves, que comprometem a qualidade de vida da criança. Com o objetivo de compreender as primeiras manifestações pulmonares da fibrose cística que aparecem na radiografia de tórax, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares, os pesquisadores convidam você para participar do estudo: “ **EVOLUÇÃO RADIOLÓGICA DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 5 ANOS DE VIDA**”.

Esta pesquisa consiste na avaliação de todas as radiografias de tórax realizadas antes dos cinco anos de idade, que a criança já fez ou que já faria como parte do acompanhamento clínico de rotina e no estudo dos prontuários médicos para melhor compreensão da história clínica do paciente.

**PROCEDIMENTOS:** se você concordar em participar, é importante que você procure as radiografias de tórax que a criança que está sob sua responsabilidade já realizou e traga no dia da próxima consulta para que os pesquisadores possam avaliá-las. Salienta-se que o acompanhamento médico e a rotina de exames complementares serão realizadas normalmente, independente da participação ou não da criança neste estudo, os pesquisadores irão avaliar as radiografias que já foram feitas e as que serão solicitadas de acordo com a necessidade clínica do paciente, independente do estudo.

**BENEFÍCIOS:** A justificativa de se estudar a evolução radiológica da fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida é permitir o conhecimento da precocidade de aparecimento das alterações, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares da doença.

**CONFIDENCIALIDADE:** As informações pessoais neste estudo serão confidenciais, até onde é permitido por lei. Em certas situações, pessoas responsáveis por assegurar que o estudo foi conduzido apropriadamente, poderão rever os seus dados. Estas pessoas manterão seus dados confidenciais. Pessoas não envolvidas no estudo não terão acesso a nenhuma informação pessoal.

**DESLIGAMENTO DA PESQUISA:** A sua participação neste estudo é voluntária. Sua recusa em participar ou se desejar desligar do estudo, não sofrerá nenhuma penalidade, nem perderá os benefícios aos quais você tem direito. Se você desistir de participar, seu acompanhamento médico não será prejudicado e você terá o direito de sair do estudo a qualquer momento.

**COMPENSAÇÃO FINANCEIRA:** Você não receberá qualquer remuneração por sua participação neste estudo.

**CONTATOS COM O PESQUISADOR:** Se você precisar de qualquer informação adicional, você poderá entrar em contato com a professora Jesiana Ferreira Pedrosa do Departamento de Propedêutica Complementar da Faculdade de Medicina/ UFMG pelo telefone: (31) 3409-9774.

**CONTATOS COM A COMISSÃO DE ÉTICA:** Se você tiver qualquer dúvida sobre seus direitos como participante da pesquisa, você poderá telefonar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais.

COEP- Comitê de Ética em Pesquisa

Av. Presidente Antônio Carlos, 6627/ Unidade Administrativa II – 2º andar – 2005/ Campus Pampulha

Belo Horizonte, MG/ Brasil – CEP: 31270 001 – Telefax: (31) 3409 4592 / email: [coep@prpq.ufmg.br](mailto:coep@prpq.ufmg.br)

### CONSENTIMENTO

Li e entendi as informações acima. Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas as minhas dúvidas foram respondidas a contento. Este termo de consentimento está sendo assinado por mim, responsável legal pela criança, consentindo que meu filho (a) participe deste estudo, até que eu decida o contrário. Receberei uma cópia assinada deste termo de consentimento.

\_\_\_\_\_  
Assinatura do responsável

\_\_\_\_\_  
Parentesco

\_\_\_\_\_  
Pesquisadora: Jesiana Ferreira Pedrosa  
Identidade: M6.080.365/ CPF: 057.755.366-65

\_\_\_\_\_  
Data

Nome do paciente: \_\_\_\_\_ Prontuário: \_\_\_\_\_

Nome do responsável: \_\_\_\_\_

Endereço: \_\_\_\_\_ Telefone: \_\_\_\_\_

**APÊNDICE B:** Termo de Consentimento para crianças de 7 a 12 anos de idade**CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO****Título do Projeto:**

*Evolução radiológica de pacientes portadores de fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida*

**Pesquisadores:** Jesiana Ferreira Pedrosa

Cássio da Cunha Ibiapina

Cristina Gonçalves Alvim

A fibrose cística é uma doença genética grave que, se não for descoberta precocemente, pode levar a complicações respiratórias e digestivas graves, que comprometem a qualidade de vida da criança. Com o objetivo de compreender as primeiras manifestações pulmonares da fibrose cística que aparecem na radiografia de tórax, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares, os pesquisadores convidam você para participar do estudo: “ **EVOLUÇÃO RADIOLÓGICA DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 5 ANOS DE VIDA**”.

Esta pesquisa consiste na avaliação de todas as radiografias de tórax realizadas antes dos cinco anos de idade, que a criança já fez ou que já faria como parte do acompanhamento clínico de rotina e no estudo dos prontuários médicos para melhor compreensão da história clínica do paciente.

**PROCEDIMENTOS:** se você concordar em participar, é importante que você procure as radiografias de tórax que a criança que está sob sua responsabilidade já realizou e traga no dia da próxima consulta para que os pesquisadores possam avaliá-las. Salienta-se que o acompanhamento médico e a rotina de exames complementares serão realizadas normalmente, independente da participação ou não da criança neste estudo, os pesquisadores irão avaliar as radiografias que já foram feitas e as que serão solicitadas de acordo com a necessidade clínica do paciente, independente do estudo.

**BENEFÍCIOS:** A justificativa de se estudar a evolução radiológica da fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida é permitir o conhecimento da precocidade de aparecimento das alterações, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares da doença.

**CONFIDENCIALIDADE:** As informações pessoais neste estudo serão confidenciais, até onde é permitido por lei. Em certas situações, pessoas responsáveis por assegurar que o estudo foi conduzido apropriadamente, poderão rever os seus dados. Estas pessoas manterão seus dados confidenciais. Pessoas não envolvidas no estudo não terão acesso a nenhuma informação pessoal.

**DESLIGAMENTO DA PESQUISA:** A sua participação neste estudo é voluntária. Sua recusa em participar ou se desejar desligar do estudo, não sofrerá nenhuma penalidade, nem perderá os benefícios aos quais você tem direito. Se você desistir de participar, seu acompanhamento médico não será prejudicado e você terá o direito de sair do estudo a qualquer momento.

**COMPENSAÇÃO FINANCEIRA:** Você não receberá qualquer remuneração por sua participação neste estudo.

**CONTATOS COM O PESQUISADOR:** Se você precisar de qualquer informação adicional, você poderá entrar em contato com a professora Jesiana Ferreira Pedrosa do Departamento de Propedêutica Complementar da Faculdade de Medicina/ UFMG pelo telefone: (31) 3409-9774.

**CONTATOS COM A COMISSÃO DE ÉTICA:** Se você tiver qualquer dúvida sobre seus direitos como participante da pesquisa, você poderá telefonar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais.

COEP- Comitê de Ética em Pesquisa

Av. Presidente Antônio Carlos, 6627/ Unidade Administrativa II – 2º andar – 2005/ Campus Pampulha

Belo Horizonte, MG/ Brasil – CEP: 31270 001 – Telefax: (31) 3409 4592 / email: [coep@prpq.ufmg.br](mailto:coep@prpq.ufmg.br)

### CONSENTIMENTO

Li e entendi as informações acima. Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas as minhas dúvidas foram respondidas a contento. Este termo de consentimento está sendo assinado por mim, responsável legal pela criança, consentindo que meu filho (a) participe deste estudo, até que eu decida o contrário. Receberei uma cópia assinada deste termo de consentimento.

\_\_\_\_\_  
Assinatura do responsável

\_\_\_\_\_  
Assinatura da criança

\_\_\_\_\_  
Pesquisadora: Jesiana Ferreira Pedrosa  
Identidade: M6.080.365/ CPF: 057.755.366-65

\_\_\_\_\_  
Data

Nome do paciente: \_\_\_\_\_ Prontuário: \_\_\_\_\_

Nome do responsável: \_\_\_\_\_ Parentesco: \_\_\_\_\_

Endereço: \_\_\_\_\_ Telefone: \_\_\_\_\_

APÊNDICE C: Termo de Consentimento para os responsáveis pelos adolescentes de 13 a 17 anos.

### CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

**Título do Projeto:**

*Evolução radiológica de pacientes portadores de fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida*

**Pesquisadores:** Jesiana Ferreira Pedrosa

Cássio da Cunha Ibiapina

Cristina Gonçalves Alvim

A fibrose cística é uma doença genética grave que, se não for descoberta precocemente, pode levar a complicações respiratórias e digestivas graves, que comprometem a qualidade de vida da criança. Com o objetivo de compreender as primeiras manifestações pulmonares da fibrose cística que aparecem na radiografia de tórax, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares, os pesquisadores convidam você para participar do estudo: “ **EVOLUÇÃO RADIOLÓGICA DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 5 ANOS DE VIDA**”.

Esta pesquisa consiste na avaliação de todas as radiografias de tórax realizadas antes dos cinco anos de idade, que o adolescente já fez como parte do acompanhamento clínico de rotina e no estudo dos prontuários médicos para melhor compreensão da história clínica do paciente.

**PROCEDIMENTOS:** se você concordar em participar, é importante que você procure as radiografias de tórax que o adolescente que está sob sua responsabilidade já realizou e traga no dia da próxima consulta para que os pesquisadores possam avaliá-las. Salienta-se que o acompanhamento médico e a rotina de exames complementares serão realizadas normalmente, independente da participação ou não do adolescente neste estudo, os pesquisadores irão avaliar as radiografias que foram feitas até os 5 anos de idade da criança.

**BENEFÍCIOS:** A justificativa de se estudar a evolução radiológica da fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida é permitir o conhecimento da precocidade de aparecimento das alterações, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares da doença.

**CONFIDENCIALIDADE:** As informações pessoais neste estudo serão confidenciais, até onde é permitido por lei. Em certas situações, pessoas responsáveis por assegurar que o estudo foi conduzido apropriadamente, poderão rever os seus dados. Estas pessoas manterão seus dados confidenciais. Pessoas não envolvidas no estudo não terão acesso a nenhuma informação pessoal.

**DESLIGAMENTO DA PESQUISA:** A sua participação neste estudo é voluntária. Sua recusa em participar ou se desejar desligar do estudo, não sofrerá nenhuma penalidade, nem perderá os benefícios aos quais você tem direito. Se você desistir de participar, seu acompanhamento médico não será prejudicado e você terá o direito de sair do estudo a qualquer momento.

**COMPENSAÇÃO FINANCEIRA:** Você não receberá qualquer remuneração por sua participação neste estudo.

**CONTATOS COM O PESQUISADOR:** Se você precisar de qualquer informação adicional, você poderá entrar em contato com a professora Jesiana Ferreira Pedrosa do Departamento de Propedêutica Complementar da Faculdade de Medicina/ UFMG pelo telefone: (31) 3409-9774.

**CONTATOS COM A COMISSÃO DE ÉTICA:** Se você tiver qualquer dúvida sobre seus direitos como participante da pesquisa, você poderá telefonar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais.

COEP- Comitê de Ética em Pesquisa

Av. Presidente Antônio Carlos, 6627/ Unidade Administrativa II – 2º andar – 2005/ Campus Pampulha  
Belo Horizonte, MG/ Brasil – CEP: 31270 001 – Telefax: (31) 3409 4592 / email: [coep@prpq.ufmg.br](mailto:coep@prpq.ufmg.br)

### CONSENTIMENTO

Li e entendi as informações acima. Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas as minhas dúvidas foram respondidas a contento. Este termo de consentimento está sendo assinado por mim, responsável legal pelo adolescente, consentindo que ele participe deste estudo, até que eu decida o contrário. Receberei uma cópia assinada deste termo de consentimento.

\_\_\_\_\_  
Assinatura do responsável

\_\_\_\_\_  
Pesquisadora: Jesiana Ferreira Pedrosa  
Identidade: M6.080.365/ CPF: 057.755.366-65

\_\_\_\_\_  
Data

Nome do paciente: \_\_\_\_\_ Prontuário: \_\_\_\_\_

Nome do responsável: \_\_\_\_\_ Parentesco: \_\_\_\_\_

Endereço: \_\_\_\_\_ Telefone: \_\_\_\_\_

**APÊNDICE D:** Termo de Consentimento para os adolescentes de 13 a 17 anos.

### **CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

**Título do Projeto:**

*Evolução radiológica de pacientes portadores de fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida*

**Pesquisadores:** Jesiana Ferreira Pedrosa

Cássio da Cunha Ibiapina

Cristina Gonçalves Alvim

A fibrose cística é uma doença genética grave que, se não for descoberta precocemente, pode levar a complicações respiratórias e digestivas graves, que comprometem a qualidade de vida da criança. Com o objetivo de compreender as primeiras manifestações pulmonares da fibrose cística que aparecem na radiografia de tórax, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares, os pesquisadores convidam você para participar do estudo: “ **EVOLUÇÃO RADIOLÓGICA DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 5 ANOS DE VIDA**”.

Esta pesquisa consiste na avaliação de todas as radiografias de tórax realizadas antes dos cinco anos de idade, que o adolescente já fez como parte do acompanhamento clínico de rotina e no estudo dos prontuários médicos para melhor compreensão da história clínica do paciente.

**PROCEDIMENTOS:** se você concordar em participar, é importante que você procure as radiografias de tórax que você já realizou e traga no dia da próxima consulta para que os pesquisadores possam avaliá-las. Salienta-se que o acompanhamento médico e a rotina de exames complementares serão realizadas normalmente, independente da sua participação ou não neste estudo, os pesquisadores irão avaliar as radiografias que foram feitas até os seus 5 anos de idade.

**BENEFÍCIOS:** A justificativa de se estudar a evolução radiológica da fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida é permitir o conhecimento da precocidade de aparecimento das alterações, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares da doença.

**CONFIDENCIALIDADE:** As informações pessoais neste estudo serão confidenciais, até onde é permitido por lei. Em certas situações, pessoas responsáveis por assegurar que o estudo foi conduzido apropriadamente, poderão rever os seus dados. Estas pessoas manterão seus dados confidenciais. Pessoas não envolvidas no estudo não terão acesso a nenhuma informação pessoal.

**DESLIGAMENTO DA PESQUISA:** A sua participação neste estudo é voluntária. Sua recusa em participar ou se desejar desligar do estudo, não sofrerá nenhuma penalidade, nem perderá os benefícios aos quais você tem direito. Se você desistir de participar, seu acompanhamento médico não será prejudicado e você terá o direito de sair do estudo a qualquer momento.

**COMPENSAÇÃO FINANCEIRA:** Você não receberá qualquer remuneração por sua participação neste estudo.

**CONTATOS COM O PESQUISADOR:** Se você precisar de qualquer informação adicional, você poderá entrar em contato com a professora Jesiana Ferreira Pedrosa do Departamento de Propedêutica Complementar da Faculdade de Medicina/ UFMG pelo telefone: (31) 3409-9774.

**CONTATOS COM A COMISSÃO DE ÉTICA:** Se você tiver qualquer dúvida sobre seus direitos como participante da pesquisa, você poderá telefonar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais.

COEP- Comitê de Ética em Pesquisa

Av. Presidente Antônio Carlos, 6627/ Unidade Administrativa II – 2º andar – 2005/ Campus Pampulha  
Belo Horizonte, MG/ Brasil – CEP: 31270 001 – Telefax: (31) 3409 4592 / email: [coep@prpq.ufmg.br](mailto:coep@prpq.ufmg.br)

### CONSENTIMENTO

Li e entendi as informações acima. Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas as minhas dúvidas foram respondidas a contento. Este termo de consentimento está sendo assinado por mim, consentindo que eu participe deste estudo, até que eu decida o contrário. Receberei uma cópia assinada deste termo de consentimento.

---

Assinatura do adolescente

---

Pesquisadora: Jesiana Ferreira Pedrosa  
Identidade: M6.080.365/ CPF: 057.755.366-65

---

Data

Nome do paciente: \_\_\_\_\_ Prontuário: \_\_\_\_\_

Endereço: \_\_\_\_\_ Telefone: \_\_\_\_\_

**APÊNDICE E:** Termo de Consentimento para pacientes maiores de 18 anos de idade.

### **CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

**Título do Projeto:**

*Evolução radiológica de pacientes portadores de fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida*

**Pesquisadores:** Jesiana Ferreira Pedrosa

Cássio da Cunha Ibiapina

Cristina Gonçalves Alvim

A fibrose cística é uma doença genética grave que, se não for descoberta precocemente, pode levar a complicações respiratórias e digestivas graves, que comprometem a qualidade de vida da criança. Com o objetivo de compreender as primeiras manifestações pulmonares da fibrose cística que aparecem na radiografia de tórax, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares, os pesquisadores convidam você para participar do estudo: “ **EVOLUÇÃO RADIOLÓGICA DE PACIENTES PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA NOS PRIMEIROS 5 ANOS DE VIDA**”.

Esta pesquisa consiste na avaliação de todas as radiografias de tórax realizadas antes dos cinco anos de idade, que você já fez como parte do acompanhamento clínico de rotina e no estudo dos prontuários médicos para melhor compreensão de sua história clínica.

**PROCEDIMENTOS:** se você concordar em participar, é importante que você procure as radiografias de tórax que você já realizou e traga no dia da próxima consulta para que os pesquisadores possam avaliá-las. Salienta-se que o acompanhamento médico e a rotina de exames complementares serão realizadas normalmente, independente da sua participação ou não neste estudo, os pesquisadores irão avaliar as radiografias que foram feitas até os seus 5 anos de idade.

**BENEFÍCIOS:** A justificativa de se estudar a evolução radiológica da fibrose cística nos primeiros 5 anos de vida é permitir o conhecimento da precocidade de aparecimento das alterações, e assim, melhorar o diagnóstico e o tratamento das complicações pulmonares da doença.

**CONFIDENCIALIDADE:** As informações pessoais neste estudo serão confidenciais, até onde é permitido por lei. Em certas situações, pessoas responsáveis por assegurar que o estudo foi conduzido apropriadamente, poderão rever os seus dados. Estas pessoas manterão seus dados confidenciais. Pessoas não envolvidas no estudo não terão acesso a nenhuma informação pessoal.

**DESLIGAMENTO DA PESQUISA:** A sua participação neste estudo é voluntária. Sua recusa em participar ou se desejar desligar do estudo, não sofrerá nenhuma penalidade, nem perderá os benefícios aos quais você tem direito. Se você desistir de participar, seu acompanhamento médico não será prejudicado e você terá o direito de sair do estudo a qualquer momento.

**COMPENSAÇÃO FINANCEIRA:** Você não receberá qualquer remuneração por sua participação neste estudo.

**CONTATOS COM O PESQUISADOR:** Se você precisar de qualquer informação adicional, você poderá entrar em contato com a professora Jesiana Ferreira Pedrosa do Departamento de Propedêutica Complementar da Faculdade de Medicina/ UFMG pelo telefone: (31) 3409-9774.

**CONTATOS COM A COMISSÃO DE ÉTICA:** Se você tiver qualquer dúvida sobre seus direitos como participante da pesquisa, você poderá telefonar para o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais.

COEP- Comitê de Ética em Pesquisa

Av. Presidente Antônio Carlos, 6627/ Unidade Administrativa II – 2º andar – 2005/ Campus Pampulha  
Belo Horizonte, MG/ Brasil – CEP: 31270 001 – Telefax: (31) 3409 4592 / email: [coep@prpq.ufmg.br](mailto:coep@prpq.ufmg.br)

### CONSENTIMENTO

Li e entendi as informações acima. Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas as minhas dúvidas foram respondidas a contento. Este termo de consentimento está sendo assinado por mim, consentindo que eu participe deste estudo, até que eu decida o contrário. Receberei uma cópia assinada deste termo de consentimento.

\_\_\_\_\_  
Assinatura do paciente

\_\_\_\_\_  
Pesquisadora: Jesiana Ferreira Pedrosa  
Identidade: M6.080.365/ CPF: 057.755.366-65

\_\_\_\_\_  
Data

Nome do paciente: \_\_\_\_\_ Prontuário: \_\_\_\_\_

Endereço: \_\_\_\_\_ Telefone: \_\_\_\_\_