



Assistência ao paciente em centros de fibrose cística: análise do mundo real no Brasil

Elenara da Fonseca Andrade Procianoy^{1,2}, Norberto Ludwig Neto^{2,3}, Antônio Fernando Ribeiro^{2,4}

1. Hospital de Clínicas de Porto Alegre – HCPA – Porto Alegre (RS) Brasil.
2. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística – GBEFC – São Paulo (SP) Brasil.
3. Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis (SC) Brasil.
4. Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP – Campinas (SP) Brasil.

Recebido: 23 agosto 2022.

Aprovado: 31 outubro 2022.

Trabalho realizado no Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística – GBEFC – São Paulo (SP) Brasil.

RESUMO

Objetivo: Analisar as características dos centros de tratamento de fibrose cística (CTFC) no Brasil. **Métodos:** Entre maio e setembro de 2021, um questionário foi enviado aos coordenadores de todos os 51 CTFC registrados. **Resultados:** A taxa de resposta foi de 100%. O Sudeste do Brasil é a região onde está a maioria dos CTFC do país (21 centros; 41%), seguida pelas regiões Sul e Nordeste (11 centros cada; 21,5%), Centro-Oeste (6; 12%) e Norte (2; 4%). No total, 4.371 pacientes com fibrose cística (FC) foram atendidos no Brasil durante o período do estudo, variando de 7 a 240 pacientes por centro (média de 86 pacientes/centro; mediana de 75 pacientes/centro); 2.197 pacientes (50%) foram atendidos em centros da região Sudeste, particularmente no estado de São Paulo (33%), e os demais receberam atendimento nas regiões Sul (1.014 pacientes, 23%), Nordeste (665 pacientes, 15%), Centro-Oeste (354 pacientes, 8%) e Norte (141 pacientes, 4%). Do total de CTFC, 47 (92%) relataram que a equipe multidisciplinar estava incompleta; em 4 centros (8%), as equipes multidisciplinares careciam de membros essenciais; 6 centros (12%) careciam de fisioterapeuta; 5 (10%) careciam de dietista; 17 (33%) careciam de cuidados ambulatoriais de enfermagem; 13 (25%) careciam de serviços ambulatoriais de assistência social; 14 (27%) careciam de psicólogo e 32 (63%) careciam de farmacêutico clínico. Sete CTFC (14%) nas regiões Norte e Nordeste relataram que a qualidade da triagem neonatal de FC era ruim. Todos os centros relataram dificuldades de acesso a medicamentos para FC. **Conclusões:** Os CTFC brasileiros enfrentam múltiplos problemas: pessoal inadequado, infraestrutura inadequada, testes inadequados e fornecimento inadequado de medicamentos. Há uma necessidade urgente de regulamentar a implantação de centros de referência em FC e de uma rede adequada para o diagnóstico e acompanhamento de pacientes com FC com base nas recomendações para o tratamento ideal da doença.

Descritores: Fibrose cística; Triagem neonatal; Qualidade de vida; Doenças genéticas inatas; Pneumopatias.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética multissistêmica de curso crônico e progressivo que afeta principalmente os sistemas respiratório e digestivo; o principal motivo pelo qual a expectativa de vida dos pacientes é baixa é a insuficiência respiratória decorrente da doença pulmonar.⁽¹⁾ O diagnóstico cada vez mais precoce, atualmente feito principalmente por meio da triagem neonatal, e a maior eficácia do tratamento realizado em centros especializados em FC estão relacionados com melhoria da qualidade de vida e aumento da sobrevida em pacientes com FC.⁽²⁾ Novos medicamentos cujo objetivo é corrigir a disfunção da *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR, proteína reguladora de condutância transmembrana em fibrose cística) são conhecidos como moduladores da CFTR e prometem resultados ainda melhores.⁽¹⁻⁷⁾ Em virtude da complexidade da FC, a assistência ao paciente envolve diversas especialidades médicas.

A assistência especializada de rotina em centros de tratamento de FC (CTFC) está relacionada com melhor qualidade de vida, melhor estado nutricional e maior sobrevida em pacientes com FC. Em conformidade com modelos internacionais, os pacientes com FC acompanhados nos CTFC são atendidos por uma equipe multidisciplinar, o que permite tratamentos mais abrangentes e eficazes.⁽¹⁻⁷⁾ A equipe multidisciplinar deve ser suficientemente treinada e composta por profissionais de saúde que cuidam dos diversos aspectos clínicos da FC em crianças, adolescentes e adultos. Além disso, a equipe multidisciplinar deve ensinar os pacientes a realizar a higiene brônquica corretamente e orientá-los a respeito do desempenho pulmonar, da nutrição adequada e dos cuidados necessários para o uso de todos os medicamentos, cateteres e dispositivos. A equipe também deve cuidar dos aspectos emocionais e sociais da FC de forma padronizada.^(2,7) Além da equipe multidisciplinar, é preciso que haja nos CTFC uma infraestrutura adequada de atendimento e uma equipe

Endereço para correspondência:

Elenara da Fonseca Andrade Procianoy. Avenida Carlos Gomes, 1111/1201, CEP 90480-004, Porto Alegre, RS, Brasil.

Tel.: 55 51 3331-4693. E-mail: efaprocianoy@gmail.com

Apoio financeiro: Este estudo recebeu apoio financeiro do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística.

treinada para atender às necessidades referentes ao diagnóstico, acompanhamento e tratamento da FC.⁽⁷⁾

No Brasil, o Programa Nacional de Triagem Neonatal de 2001 incluiu triagem de FC em todos os recém-nascidos a partir da fase III da implantação. O Programa estipula que os pacientes que recebam diagnóstico de FC devem ser tratados no Sistema Único de Saúde (SUS), o sistema público de saúde nacional financiado por impostos federais e operado pelos governos estaduais e municipais, em um ambulatório multidisciplinar especializado em FC ou em um CTFC que possa oferecer aconselhamento, monitoramento e tratamento adequados ao paciente e também contar com uma rede de serviços complementares.⁽⁸⁾ Deve estar disponível uma rede hospitalar de apoio com UTI pediátrica e de adultos, pronto-socorro e unidades de internação. O fluxo de atendimento ao paciente deve seguir protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas (PCDT) atualizados para o tratamento da FC.⁽⁸⁾ No entanto, o Ministério da Saúde do Brasil não fornece uma definição clara, bem estabelecida e atualizada da composição e qualificação dos CTFC nem qualquer tipo de padronização para a prestação de cuidados de saúde. Na verdade, os governos estaduais são responsáveis pela acreditação dos CTFC no SUS, e os próprios CTFC são responsáveis pela organização dos serviços e equipes.

Há vários CTFC no Brasil. No entanto, desconhecemos suas características e limitações no que tange ao pessoal, infraestrutura e acesso a exames e medicamentos. Na presente análise, buscamos compreender e descrever criticamente a situação dos CTFC brasileiros para propor ações de adaptação e padronização desses centros de modo a padronizar a assistência prestada em todo o país.

MÉTODOS

Os dados foram fornecidos pelos coordenadores de todos os CTFC registrados no Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC) e em associações de pacientes com FC. O GBEFC é uma associação não governamental sem fins lucrativos composta por diversos profissionais de saúde especializados no diagnóstico e tratamento da FC. Os objetivos do GBEFC são disseminar o conhecimento a respeito da FC no Brasil, auxiliando os profissionais de saúde no diagnóstico da doença; estimular o interesse de profissionais de saúde, hospitais e órgãos públicos e privados pela FC, a fim de produzir maior conhecimento científico por meio da participação em congressos e do envolvimento em pesquisas; e discutir, elaborar e atualizar os PCDT para a FC no Brasil.

Todos os coordenadores dos CTFC receberam por e-mail ou mensagem instantânea no celular um questionário com perguntas a respeito do seguinte: 1) total de pacientes com FC no CTFC; 2) endereço do CTFC; 3) especialidade médica do coordenador e idade dos pacientes atendidos; 4) se a infraestrutura do centro é adequada (caso não seja, explique por que não é); 5) se fazem parte da equipe médica os

seguintes especialistas: pneumologista pediátrico, gastroenterologista pediátrico, pneumologista de adultos e gastroenterologista de adultos; 6) se estão envolvidos no atendimento multidisciplinar os seguintes especialistas: fisioterapeuta, dietista, enfermeiro, assistente social, psicólogo, farmacêutico clínico e educador físico; 7) se o CTFC está vinculado a algum programa de triagem neonatal de FC; 8) se a qualidade da triagem neonatal de FC no CTFC é considerada muito boa, boa ou ruim (caso seja ruim, justifique); 9) se o teste genético para FC está disponível no CTFC; 10) se o teste do suor está disponível para o diagnóstico de FC; 11) qual técnica é usada para realizar o teste do suor (condutividade, Gibson-Cooke ou titulação coulométrica); 12) se há alguma reclamação a respeito do teste do suor (caso haja alguma, explique); 13) se o CTFC tem acesso aos seguintes medicamentos: pancrelipase, dornase alfa e tobramicina inalatória; 14) se há alguma reclamação a respeito de medicamentos para FC (caso haja alguma, explique). O questionário foi enviado entre maio e setembro de 2021. Todos os dados foram inseridos em uma planilha do programa Microsoft Excel para serem processados e analisados.

Como a maioria dos dados é qualitativa, foi realizada uma análise descritiva com frequências absolutas e relativas. Os dados quantitativos foram expressos em forma de média e/ou mediana.

RESULTADOS

No total, 51 CTFC no Brasil preencheram os critérios de inclusão, e todos os coordenadores desses centros preencheram o questionário. Dos coordenadores, 48 (94%) são pneumologistas pediátricos ou de adultos e 3 (6%) são gastroenterologistas pediátricos. Em cinco estados (Acre, Amapá, Roraima, Rondônia e Tocantins), todos na região Norte, não há nenhum CTFC que tenha preenchido os critérios de inclusão. Nos demais estados brasileiros, há pelo menos 1 CTFC por estado. O Sudeste do Brasil é a região onde está a maioria dos CTFC (21 centros, 41%), seguida das regiões Sul (11 centros, 21,5%), Nordeste (11 centros, 21,5%), Centro-Oeste (6 centros, 12%) e Norte (2 centros, 4%). Dos 51 CTFC brasileiros que preencheram os critérios de inclusão, 40 (78%) estão em capitais estaduais, ao passo que 11 (22%) estão em grandes cidades do interior; quase todos os CTFC são afiliados a hospitais universitários. Trinta e quatro CTFC (67%) atendem mais de 50 pacientes, ao passo que 17 (33%) atendem menos de 50 pacientes (Tabela 1).

Vinte e um CTFC (41%) oferecem atendimento exclusivamente pediátrico; entretanto, a definição de idade pediátrica varia: de 0-12 anos, 0-14 anos ou 0-18 anos. Dezenove CTFC (37%) atendem crianças e adultos, ao passo que 11 (22%) atendem apenas pacientes adultos. Os CTFC para pacientes adultos estão nos estados do Ceará, Espírito Santo, Minas Gerais, Rio de Janeiro, São Paulo, Paraná, Rio Grande do Sul e Santa Catarina, bem como no Distrito Federal.

Durante o período do estudo, 4.371 pacientes foram atendidos nos 51 CTFC. O número de pacientes atendidos

Tabela 1. Características dos centros de tratamento de fibrose cística no Brasil (N = 51) entre maio e setembro de 2021.^{a,b}

Tipo de centro de tratamento de fibrose cística			
	Centro pediátrico	21 (41)	
	Centro pediátrico/adulto	19 (37)	
	Centro adulto	11 (22)	
Região	Centro/paciente	Centro por estado/paciente por estado	
Norte	2 (4)/141 (4)	Acre	-/-
		Amapá	-/-
		Amazonas	1/9
		Tocantins	-/-
		Roraima	-/-
		Rondônia	-/-
		Pará	1/132
Nordeste	11 (21,5)/665 (15)	Alagoas	1/38
		Bahia	2/220
		Ceará	2/121
		Maranhão	1/25
		Paraíba	1/20
		Pernambuco	1/120
		Piauí	1/30
		Rio Grande do Norte	1/37
		Sergipe	1/54
		Brasília	2/138
Centro-Oeste	6 (12)/354 (8)	Goiás	2/116
		Mato Grosso	1/51
		Mato Grosso do Sul	1/49
		Espírito Santo	2/135
		Minas Gerais	6/560
		Rio de Janeiro	3/289
Sudeste	21 (41)/2.197 (50)	São Paulo	10/1.213
		Paraná	3/372
		Rio Grande do Sul	4/416
Sul	11 (21,5)/1.014 (23)	Santa Catarina	4/226

^aValores expressos em forma de n (%) ou n/n. ^bTotal de pacientes = 4.371.

em cada centro variou bastante: 7-240 pacientes (média de 86 pacientes/centro; mediana de 75 pacientes/centro). Metade dos pacientes (2.197 pacientes) foi atendida em centros na região Sudeste, particularmente no estado de São Paulo, onde 33% (1.213) dos pacientes brasileiros com FC receberam atendimento, sendo o restante atendido nas regiões Sul (1.014 pacientes, 23%), Nordeste (665 pacientes, 15%), Centro-Oeste (354 pacientes, 8%) e Norte (141 pacientes, 4%). Com base nas estimativas de densidade populacional do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística em julho de 2020,⁽⁹⁾ a distribuição dos pacientes com FC é proporcional ao número de indivíduos nas regiões Sudeste, Centro-Oeste e Norte. No entanto, na região Sul, há maior densidade de pacientes com FC (23% do total de pacientes brasileiros com FC) e menor densidade populacional (14% da população brasileira), ao passo que na região Nordeste há menor densidade de pacientes com FC (15% do total de pacientes brasileiros com FC) e maior densidade populacional (27% da população brasileira). Além disso, 3 centros oferecem somente atendimento ambulatorial e são

altamente dependentes das características locais do SUS para hospitalizar pacientes, se necessário.

Todos os CTFC já enfrentaram dificuldades. Houve muitas reclamações a respeito da infraestrutura dos centros, incluindo (em ordem de frequência) a falta de salas para atendimento adequado, falta de locais para a segregação de pacientes, falta de leitos hospitalares para internação, assistência inadequada a pacientes adultos (prestada por equipes pediátricas em ambulatórios pediátricos), falta de um programa de transição da pediatria para a assistência ao paciente adulto, demora na realização de exames e falta de exames básicos, tais como a dosagem da elastase fecal para a determinação de insuficiência pancreática e testes de função pulmonar (espirometria), entre outros (Quadro 1).

Em todos os CTFC, a equipe médica que prestava atendimento ambulatorial compartilhado contava com pelo menos um pneumologista pediátrico e/ou de adultos, mas apenas 29 (57%) contavam com um gastroenterologista para atendimento ambulatorial simultâneo. Três centros relataram que o número

Quadro 1. Principais problemas relatados nos centros de tratamento de fibrose cística no Brasil, 2021.

- falta de salas para atendimento adequado
- falta de locais para segregação de pacientes
- falta de leitos hospitalares para internação
- assistência inadequada a pacientes adultos (prestada por equipes pediátricas em ambulatórios pediátricos)
- falta de um programa de transição da pediatria para a assistência ao paciente adulto
- demora na realização de exames
- falta de exames básicos, tais como dosagem da elastase fecal para determinar insuficiência pancreática e testes de função pulmonar (espirometria) para avaliar a evolução da doença pulmonar
- número insuficiente de médicos para atender à demanda de pacientes
- acesso limitado a outras especialidades médicas
- equipe multidisciplinar incompleta
- membros da equipe multidisciplinar compartilhados com outros serviços
- membros da equipe multidisciplinar substituídos ou designados para outras funções
- triagem neonatal irregular em alguns estados
- teste do suor não coberto pelo sistema público de saúde brasileiro para pacientes com mais de dois anos de idade
- alto custo de insumos para a coleta e análise de cloreto no suor
- falta de pessoal treinado para realizar o teste do suor
- fornecimento irregular de medicamentos, com escassez frequente e distribuição ineficiente

de médicos era insuficiente para atender à demanda de pacientes. Uma reclamação comum foi o acesso limitado a outras especialidades médicas (tais como endocrinologia, psiquiatria e reumatologia), restritas a processos de referência e contrarreferência entre instituições ou entre serviços dentro da mesma instituição.

Quarenta e sete CTFC (92%) relataram que contavam com uma equipe multidisciplinar, mas a equipe geralmente estava incompleta; em 4 CTFC (8%), as equipes multidisciplinares careciam de membros essenciais. Seis centros (12%) careciam de fisioterapeuta, 5 (10%) careciam de dietista, 17 (33%) careciam de cuidados ambulatoriais de enfermagem, 13 (25%) careciam de serviços ambulatoriais de assistência social, 14 (27%) careciam de psicólogo e 32 (63%) careciam de farmacêutico clínico. Apenas 1 centro contava com um educador físico no ambulatório. Além de uma equipe incompleta, todos os coordenadores relataram que os membros da equipe multidisciplinar eram compartilhados com outros serviços ou frequentemente substituídos e designados para outras funções. Durante a pandemia de COVID-19, o desvio de profissionais de saúde, especialmente pneumologistas de adultos e fisioterapeutas, para atender pacientes com COVID-19 foi um fator agravante que teve grande impacto no atendimento de adultos com FC.

Todos os CTFC pediátricos relataram que estavam vinculados a centros de triagem neonatal de FC. No entanto, não temos informações a respeito da triagem neonatal nos estados da região Norte nos quais não há um CTFC. Sete CTFC (14%) nas regiões Norte e Nordeste relataram que a qualidade da triagem neonatal de FC era ruim, com atraso significativo na coleta da segunda amostra para o teste de tripsinogênio imunorreativo e na comunicação dos resultados dos testes de triagem, além de irregularidades na realização/qualidade do teste do suor na triagem. Nas regiões Sul, Sudeste e Centro-Oeste, a qualidade da triagem neonatal de FC foi considerada boa ou muito boa, com problemas

ocasionais relacionados à falta de materiais e/ou pessoal. O teste genético, que deveria complementar o diagnóstico, não estava prontamente disponível em todas as regiões via serviços de saúde do SUS.

Em cada estado, pelo menos um laboratório é acreditado para realizar o teste do suor, sendo muitas vezes vinculado ao centro de referência em triagem neonatal, mas não necessariamente ao CTFC. No entanto, o SUS subsidia o teste do suor apenas para pacientes de até 2 anos de idade. A técnica utilizada para coletar e medir o cloreto no suor variou de centro para centro: 2 centros empregavam medidas de condutividade, 5 centros empregavam a titulação manual (método de Gibson-Cooke), e os demais centros eram afiliados a laboratórios que empregavam a titulação coulométrica. As principais reclamações a respeito do teste do suor foram a falta de cobertura do SUS para pacientes com idade > 2 anos, o alto custo dos insumos para a coleta e medição do cloreto do suor, a falta de insumos e a falta de pessoal treinado.

Todos os CTFC relataram que tinham acesso aos medicamentos listados nos PCDT de 2017 para a FC no Brasil,⁽¹⁰⁾ isto é, pancrelipase, dornase alfa e tobramicina inalatória. No entanto, todos os centros reclamaram do fornecimento irregular de medicamentos, com escassez frequente e distribuição ineficiente. Vários coordenadores relataram que a falta de adesão do paciente ao tratamento poderia estar relacionada ao fornecimento irregular de medicamentos.

DISCUSSÃO

Esta breve análise da situação dos CTFC brasileiros revela as diferentes realidades enfrentadas pelos pacientes com FC em todo o país e a presença de dificuldades em 100% dos CTFC. A padronização da assistência nos CTFC pode ser um desafio em um país de dimensões continentais como o Brasil, com uma população cultural e socialmente diversa, recursos financeiros limitados e considerável variabilidade das

políticas públicas de saúde nos diferentes estados e municípios. Sem recursos adequados, os CTFC correm o risco de oferecer assistência fragmentada, não abrangente, não padronizada e ineficaz, aumentando assim o ônus financeiro sobre nosso sistema de saúde. Devemos, portanto, estabelecer prioridades e sugerir melhorias.

Todos os 51 CTFC brasileiros registrados no GBEFC e espalhados pelo país se empenham em seguir as recomendações para oferecer aos pacientes com FC assistência multidisciplinar padronizada. No entanto, há problemas crônicos em todos os centros: há poucos médicos para muitos pacientes; os centros carecem de especialistas e especialidades médicas, o que torna as equipes multidisciplinares incompletas; os membros da equipe são compartilhados com outros serviços e são frequentemente designados para outras funções; a qualificação e treinamento dos profissionais de saúde variam consideravelmente. Além disso, apenas alguns centros estão habilitados a atender pacientes adultos; a maioria dos centros está nas capitais estaduais, e os pacientes precisam percorrer longas distâncias; a infraestrutura dos CTFC é seriamente inadequada; os centros carecem de salas para atendimento adequado; a triagem neonatal não é realizada regularmente; o teste do suor é frequentemente interrompido, e há atraso no diagnóstico; os centros carecem de exames para avaliar a evolução da doença e de leitos hospitalares para a internação de pacientes. Em suma, os profissionais de saúde se esforçam para fornecer cuidados adequados, e os pacientes brasileiros com FC têm dificuldade em obter acesso a um tratamento eficaz.

Os pacientes estão distribuídos de forma heterogênea nos CTFC brasileiros, com muitos pacientes nas regiões Sudeste e Sul (68%) e poucos na região Norte (4%). Essa distribuição corrobora a incidência variável de FC previamente relatada no Brasil,⁽¹¹⁾ sabidamente relacionada a características étnicas regionais e à miscigenação decorrente do processo de colonização/imigração no país. Essa grande variabilidade é um desafio para os médicos e gestores de centros especializados, pois cabe às secretarias de saúde de cada estado o planejamento e a distribuição desses centros, que devem estar de acordo com as taxas de nascidos vivos e a incidência de FC no estado a fim de garantir um fluxo operacional adequado para facilitar o acesso ao usuário e a cobertura assistencial, reduzindo custos desnecessários e/ou o uso inadequado dos recursos existentes. No entanto, apesar da publicação de alguns de nossos dados e de dados provenientes do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), os resultados da triagem neonatal são mal divulgados no âmbito nacional/estadual.

Os CTFC brasileiros enfrentam um amplo espectro de problemas, que vão desde grandes centros com muitos pacientes, mas com equipe insuficiente para atender à demanda, até pequenos centros com poucos pacientes e muitas dificuldades de implantação da assistência multidisciplinar. Um melhor planejamento da distribuição dos pacientes nos CTFC poderia levar a

melhor assistência ao paciente e melhor organização das equipes, eliminando a necessidade de deslocamento dos pacientes por longas distâncias. Atualmente, 78% dos CTFC estão nas capitais estaduais, ao passo que os demais centros estão nas principais cidades do interior, muitas vezes afiliados a faculdades de medicina. Segundo dados do relatório anual de 2018 do REBRAFC, 43 pacientes registrados nasceram nos estados da região Norte nos quais não há nenhum CTFC.⁽¹²⁾ Esses pacientes provavelmente estão sendo atendidos em outros estados ou se mudaram para outra cidade para receber tratamento.

As equipes brasileiras de assistência aos pacientes com FC muitas vezes estão incompletas, e os membros das equipes são frequentemente substituídos, o que afeta negativamente a qualidade do atendimento. Esses profissionais de saúde não têm um contrato específico para atender pacientes com FC e muitas vezes precisam assumir múltiplos papéis. As instituições não têm incentivos financeiros para apoiar a implantação dos CTFC, o que revela pouco interesse em manter grandes equipes capacitadas para cuidar exclusivamente de pacientes com FC. Além disso, a falta de recursos específicos dificulta a disponibilidade não apenas de exames complementares mais caros, especialmente o teste do suor, mas também de simples testes de função pulmonar e dosagem da elastase fecal para a determinação de insuficiência pancreática.

Apesar das dificuldades, o Brasil como um todo tem um número crescente de pacientes com FC chegando à idade adulta (cerca de 25% dos pacientes têm mais de 18 anos), e o diagnóstico cada vez mais precoce está relacionado com a triagem neonatal. Segundo dados do relatório anual de 2018 do REBRAFC, 1.406 casos foram diagnosticados por meio da triagem neonatal desde 2009, representando quase 60% de todos os novos diagnósticos.⁽¹²⁾ No entanto, a qualidade do processo de triagem neonatal e confirmação diagnóstica infelizmente ainda é inadequada e altamente variável. Em alguns estados, há demora na comunicação dos resultados dos testes de triagem e, conseqüentemente, na confirmação do diagnóstico, o que é incompatível com todo o investimento no diagnóstico precoce. Portanto, é fundamental identificar as dificuldades e organizar melhor os serviços. Melhorar a interação entre os serviços de triagem de FC e os CTFC pode facilitar esse processo.

A realização do teste do suor é outro ponto crítico. Como se trata de um teste caro que envolve uma técnica complexa, a disponibilidade é muito limitada e há problemas no tocante à qualidade. A reformulação das políticas de financiamento do teste do suor é de suma importância.

Todos os centros relataram o fornecimento irregular de medicamentos, com escassez frequente e distribuição ineficiente, inclusive dos medicamentos incluídos nos PCDT de 2017 para a FC no Brasil. O acesso a outros medicamentos, vitaminas, suplementos, dispositivos, oxigênio e outros recursos necessários aos pacientes com FC é ainda mais problemático, o que

Quadro 2. Características exigidas dos centros de referência em fibrose cística, de acordo com o Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística.

1. Uma equipe multidisciplinar de profissionais de saúde especializados em FC:
 - a. Pneumologista pediátrico e/ou de adultos e gastroenterologista pediátrico e/ou de adultos
 - b. Fisioterapeuta
 - c. Dietista
 - d. Enfermeiro
 - e. Psicólogo
 - f. Farmacêutico clínico
 - g. Assistente social
 - i. A equipe deve ser treinada e qualificada para atender pacientes com FC.
 - ii. Recomenda-se que a proporção entre médicos assistentes e pacientes seja de 1:50.
 - iii. A carga horária recomendada para cada profissional de saúde deve ser a seguinte: médico coordenador: 96 h/semana; pneumologista: 120 h/semana; gastroenterologista: 48 h/semana; fisioterapeuta: 240 h/semana; dietista: 96 h/semana; enfermeiro: 240 h/semana; psicólogo: 96 h/semana; farmacêutico: 72 h/semana; assistente social: 96 h/semana.
 - iv. Uma equipe de assistência à saúde de adultos deve estar disponível quando o número de pacientes com idade > 18 anos no centro for > 20.
 - v. As consultas devem ser oferecidas aos pacientes a cada 2-3 meses.
 - vi. A equipe multidisciplinar deve ser apoiada por meio de treinamento e desenvolvimento profissional contínuo.
2. Acesso a outras especialidades médicas, tais como genética, endocrinologia, psiquiatria, reumatologia, cirurgia pediátrica, cirurgia torácica, nefrologia, otorrinolaringologia, manejo especializado da dor e cuidados paliativos
3. As instalações devem ser adequadas em virtude da possibilidade de contaminação/infecção cruzada entre pacientes e devem ter um número suficiente de salas para permitir a segregação adequada dos pacientes.
4. Laboratórios próprios/afiliados para a realização de testes diagnósticos auxiliares:
 1. Dosagem de cloreto no suor em conformidade com documentos internacionais de referência⁽¹⁴⁾
 2. Sequenciamento do gene regulador de condutância transmembrana em fibrose cística (CFTR)
5. Atendimento de emergência disponível 24 horas por dia
6. Disponibilidade de leitos hospitalares de apoio para internações
7. Acesso a:
 1. Testes de função pulmonar
 2. Um laboratório de microbiologia com experiência e recursos para identificar patógenos tipicamente associados à FC
 3. Radiografia de tórax, TC, angiografia pulmonar, ultrassonografia abdominal e densitometria óssea
 4. Teste da elastase pancreática fecal
 5. Laboratório de patologia clínica capaz de realizar exames de rotina
8. Endoscopia respiratória (broncoscopia flexível) e digestiva

FC: fibrose cística.

afeta substancialmente a adesão ao tratamento. Os novos PCDT para a FC no Brasil,⁽¹³⁾ mais abrangentes e completos, incluem o ivacaftor, um dos novos moduladores da CFTR, que pode ser útil. No entanto, ainda é necessário melhorar os processos administrativos e organizacionais nos estados e suas respectivas farmácias públicas.

Cada CTFC deve ter o compromisso de prestar assistência de alta qualidade, humanizada, integral e bem coordenada, visando à apreensão de toda a complexidade da FC. A implantação de centros integrados, qualificados e bem equipados pode resultar em economia considerável para o SUS, especialmente em comparação com a prestação de assistência fragmentada e não integral. Poucos estados brasileiros têm políticas públicas consolidadas a respeito da FC. Na maioria dos estados, há enormes dificuldades para regularizar os serviços de FC junto aos gestores e secretarias de saúde em virtude da falta de documentos que descrevam adequadamente as condições necessárias para a implantação desses serviços. Há uma grande necessidade de regulamentar a implantação de centros de referência em FC no Brasil e de estabelecer uma rede de centros devidamente

treinados e qualificados para confirmar o diagnóstico de FC e acompanhar os pacientes com FC com base em recomendações estabelecidas de tratamento. Portanto, o GBEFC recomenda que os centros brasileiros de referência em FC sejam constituídos de acordo com as características descritas no Quadro 2.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos a todos os coordenadores dos CTFC, que contribuíram com informações para esta análise.

CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES

EFAP foi responsável pela coleta de dados. Todos os autores contribuíram igualmente para a concepção e desenho do estudo; a análise e interpretação dos dados; a análise estatística e a redação e revisão do manuscrito. Todos os autores leram e aprovaram a versão final do manuscrito.

CONFLITOS DE INTERESSE

Nenhum declarado.

REFERÊNCIAS

1. Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2016;388(10059):2519-2531. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)00576-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00576-6)
2. Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros*. 2014;13 Suppl 1:S3-S22. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.009>
3. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H; Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros*. 2005;4(1):7-26. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2004.12.002>
4. Castellani C, Conway S, Smyth AR, Stern M, Elborn JS. Standards of Care for Cystic Fibrosis ten years later. *J Cyst Fibros*. 2014;13 Suppl 1:S1-S2. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.008>
5. Stern M, Bertrand DP, Bignamini E, Corey M, Dembski B, Goss CH, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Quality Management in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014;13 Suppl 1:S43-S59. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.011>
6. Mogayzel PJ Jr, Dunitz J, Marrow LC, Hazle LA. Improving chronic care delivery and outcomes: the impact of the cystic fibrosis Care Center Network. *BMJ Qual Saf*. 2014;23 Suppl 1:i3-i8. <https://doi.org/10.1136/bmjqs-2013-002363>
7. thanazio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EDFA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2017;43(3):219-245. <https://doi.org/10.1590/s1806-37562017000000065>
8. Brasil. Ministério da Saúde [homepage on the Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; c2001 [updated 2001 Jun 6; cited 2022 Jun 1]. Portaria Conjunta Nº 14, de 24 de Agosto de 2021. Portaria no. 822, de 6 de junho de 2001. Available from: https://bvmsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html
9. Brasil. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) [homepage on the Internet]. Rio de Janeiro: IBGE; c2021 [cited 2021 Jul 21]. População 2001. Available from: <https://www.ibge.gov.br/estatisticas/sociais/populacao.html>
10. Conselho de Secretarias Municipais de Saúde (COSEMSRN) [homepage on the Internet]. Natal: COSEMSRN; [updated 2017 Aug 15; cited 2022 Jun 01] Portaria conjunta no. 08, de 15 de agosto de 2017. Aprova os protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas da Fibrose Cística - Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática. Available from: <http://www.cosemsrn.org.br/wp-content/uploads/2017/09/portconj8.pdf>
11. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Reis FC, Abreu F, Marostica P, Rozov T, et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. *J Cyst Fibros*. 2008;7(1):15-22. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2007.03.006>
12. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC) [homepage on the Internet]. GBEFC; c2020 [cited 2022 Jun 1] Registro Brasileiro de Fibrose Cística. Relatório Anual de 2018. [Adobe Acrobat document, 68p.]. Available from: http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2018.pdf
13. Brasil. Ministério da Saúde [homepage on the Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; c2021 [cited 2021 Dec 29]. Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas - PCDT. Available from: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt>
14. Clinical and Laboratory Standards Institute (CLSI). Sweat testing: specimen collection and quantitative chloride analysis. CLSI Guideline C34. 4th ed. Wayne, PA: Clinical and Laboratory Standards Institute; 2019.