

ANÁLISE DO CONHECIMENTO PRÉVIO SOBRE FIBROSE CÍSTICA ENTRE PROFISSIONAIS DE SAÚDE PRIMÁRIA NO NORDESTE DO BRASIL

RESUMO

A Triagem Neonatal para Fibrose Cística é uma medida preventiva, que possibilita o diagnóstico precoce. No entanto, desafios como o escasso conhecimento dos profissionais sobre o tema no Brasil destacam a necessidade de esforços contínuos para aprimorar programas educacionais. Avaliar o conhecimento e as práticas dos profissionais de saúde da atenção primária em relação à Fibrose Cística (FC), tentando contribuir assim, para a redução de diagnósticos tardios de FC no país. Este estudo transversal e quantitativo envolveu 65 profissionais de saúde em Fortaleza, Ceará. O questionário avaliou conhecimento sobre FC nos três domínios (conhecimento sobre conceitos, diagnóstico e conduta diante de caso suspeito), cuja validade foi avaliada e confirmada. As associações foram verificadas com testes bivariados. Dos participantes, 38,5% eram médicos da Estratégia Saúde da Família, 30,8% pediatras e 30,8% enfermeiros. A maioria era feminina, com média de idade de 39,9 anos e experiência média de 10,6 anos. 93,8% não receberam treinamento específico sobre FC. O conhecimento foi variado e deficiente entre os profissionais. Os pediatras tiveram um maior nível de conhecimento dos demais profissionais. Ademais, essa foi uma abordagem pioneira na avaliação do conhecimento dos profissionais de saúde em relação à FC na região Nordeste do Brasil. Identificou-se que o conhecimento prévio sobre esta doença ainda é bastante deficiente e de certa forma, pode interferir no diagnóstico precoce. A falta de programas educacionais sobre FC é evidente. Identificar lacunas no conhecimento é fundamental e crucial para diagnóstico precoce de FC.

Palavras-chave: fibrose cística; triagem neonatal; saúde da criança.

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença multissistêmica, genética autossômica recessiva e caracterizada pela disfunção do gene *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), responsável por codificar uma proteína reguladora da condutância transmembrana de cloro¹. Essa disfunção irá favorecer a diminuição da secreção do cloreto e o aumento da absorção de sódio e consequente remoção de água de secreções, produzindo, assim, muco espesso e viscoso².

O grau de envolvimento pulmonar, os aspectos genéticos e so-

Danilo Santos Guerreiro
Graduação em Medicina pela Unichristus (2012), mestrando em Educação em saúde e tecnologias educacionais pela Unichristus.
danielopneumoped@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-8432-9193>

Claudia de Castro e Silva
Graduação em Medicina pela Universidade Federal do Ceará (1976), mestrado em Medicina (Pneumologia) pela Universidade Federal de São Paulo (1980) e doutorado em Ciências Médicas pela Universidade Federal do Ceará (2009).
claudiacastroesilva@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0002-7176-844X>

Hermano Alexandre Lima Rocha
MD, PhD, professor de medicina e epidemiologista. Pós-Doutor em Epidemiologia pela Harvard School of Public Health.
hermanoalexandre@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-3483-2211>

Anamaria Cavalcante e Silva
Graduação em Medicina pela Universidade Federal do Ceará (1972); Mestrado em Saúde Pública pela Universidade Federal do Ceará (1998); Doutorado em Medicina (Pediatria) pela Universidade de São Paulo (2003).
anamariacs2013@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-9096-0969>

Autor correspondente:
Danilo Santos Guerreiro
E-mail: daniilosg@hotmail.com

Submetido em: 13/11/2024
Aprovado em: 14/11/2024

Como citar este artigo:
GUERREIRO, D. S. et al. Análise do conhecimento prévio sobre fibrose cística entre profissionais de saúde primária no Nordeste do Brasil. **Revista Interagir**, v. 19, n. 126, 2ª ed. suplementar, p. 24-33, abr./maio/jun. 2024.

cioeconômicos serão determinantes cruciais da morbidade e da mortalidade da doença².

Essa doença é mais frequente em populações descendentes de caucasianos. Segundo a Cystic Fibrosis Foundation, há cerca de 105 mil pessoas diagnosticadas com FC em 94 países. Porém, nos Estados Unidos, esse número chega a quase 40 mil crianças e adultos vivendo com a condição. Vale ressaltar que a FC pode afetar pessoas de todos os grupos raciais e étnicos. No Brasil, há uma estimativa de incidência aproximada de 1:7.576 nascidos vivos^{1,11}.

A Triagem Neonatal para Fibrose Cística (TNFC) é baseada na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo (IRT). É uma medida preventiva, que possibilita o diagnóstico precoce e o acesso ao acompanhamento e o tratamento. Não é um teste diagnóstico, apenas identifica os recém-nascidos com risco de ter a doença³.

O teste deve ser realizado em duas dosagens, sendo a primeira, idealmente, no quinto dia de vida. Em caso de resultado positivo, será coletada uma segunda amostra, que deve ser feita em até 30 dias de vida, pois os bebês com a doença podem apresentar níveis elevados de IRT no sangue durante vários meses. No entanto, em bebês normais, qualquer elevação temporária de tripsinogênio normalmente cairá para os níveis normais em poucas semanas³. Os pacientes identificados

com triagem neonatal que positivamente para FC devem ter acesso imediato aos cuidados especializados em FC para realização do teste suor¹.

O teste do suor é o método de primeira escolha, com alta sensibilidade e especificidade. Valores elevados de cloreto no suor (≥ 60 mmol/l) são indicativos de disfunção do CFTR. Pacientes com teste do suor positivo deveriam ser submetidos a testes genéticos e aconselhamento genético para determinar opções de tratamento específicos para mutações. A variante patogênica F508del é a mais comum, mas sua ocorrência varia em diferentes grupos étnicos¹.

Uma das razões para essa melhoria na expectativa de vida é a implementação efetiva de programas de triagem neonatal e o reconhecimento precoce dos sintomas pulmonares associados à FC, permitindo intervenções adequadas⁷.

A identificação precoce dos sintomas da FC, especialmente por meio de programas de triagem neonatal, teve um impacto positivo na qualidade de vida e na desaceleração do declínio da função pulmonar. Ao identificar essas doenças antes do surgimento de sintomas, o rastreio permite o início imediato do tratamento, reduzindo a morbidade e a mortalidade associadas a essas condições^{4,5,7}. Em países que implementaram programas de triagem neonatal bem estabelecidos e contam com centros espe-

cializados no tratamento da FC, as estimativas de sobrevivência ultrapassam os 40 anos⁶.

No entanto, desafios como a falta de conscientização das famílias, resultados falsos positivos e falsos negativos, bem como questões técnicas na interpretação dos resultados destacam a necessidade de esforços contínuos para educar a população. Assim, aprimorar a precisão dos testes e garantir o acesso universal ao rastreio neonatal, visam melhorar a qualidade de vida dos pacientes e suas famílias^{5,7,13}.

Apesar da importância do rastreio precoce, o conhecimento dos profissionais sobre o tema no Brasil ainda é escasso. Por isso, objetivamos avaliar o conhecimento e as práticas dos médicos da estratégia saúde da família, pediatras e enfermeiros em relação à FC, além de propor, a partir desses resultados, programas educacionais eficazes para identificar precocemente crianças que possam estar sofrendo de FC e encaminhá-las para centros especializados de alto nível de atendimento médico em tempo oportuno.

2 MÉTODO

2.1 Desenho e cenário do estudo

Este foi um estudo transversal, descritivo e de abordagem quantitativa realizado com profissionais de saúde que atuam em serviços de atenção primária na cidade de Fortaleza, Ceará, na Região Nordeste do Brasil.

2.2 População e amostra

Os participantes foram definidos nas seguintes especialidades: médicos da Estratégia Saúde da Família, pediatras e enfermeiros. O estudo incluiu unidades de atenção primária, as quais estão localizados dentro de 3 regionais da cidade (Regionais II, IV e VI). 65 profissionais de saúde participaram da pesquisa e completaram o questionário com sucesso. Os participantes foram recrutados por amostragem por conveniência tendo em vista um maior acesso a esses profissionais. A coleta de dados foi realizada durante o período de fevereiro e março de 2023.

2.3 Coleta de dados

O investigador principal concebeu e formulou o questionário sobre conhecimento prévio sobre fibrose cística utilizado neste estudo. Foi desenvolvido na língua portuguesa e distribuído por meio de *Google Forms* e de formulários impressos.

2.4 Questionário e Variáveis

A primeira seção do questionário continha informações sociodemográficas importantes, que incluem idade, gênero, anos de experiência na atenção primária, anos de experiência na especialidade e participação em processos de educação em saúde sobre o tema. Os participantes foram recrutados por amostragem de conveniência.

Para avaliação do conhecimento, foi desenvolvido formulário que continha três domínios principais: conhecimento sobre

conceitos, diagnóstico e conduta diante de caso suspeito. Havia 15 questões no total, sendo 5 questões para cada domínio. As questões de conhecimento cobriram a definição, modo de herança, sintomas típicos da FC, complicações, ferramentas de diagnóstico (triagem neonatal e teste do suor) e condutas diante de casos suspeitos pela triagem neonatal ou após diagnóstico pelo teste do suor. Além disso, as questões incluíam quando e como encaminhar casos suspeitos de FC para centros especializados.

2.5 Avaliação dos juízes

Para estabelecer a validade, foi utilizado o método de análise de Delphi, em que o questionário foi enviado para especialistas nacionais com doutorado no assunto para avaliarem a importância das questões e sua relevância para a prática clínica real. As questões propostas foram incluídas se fossem consideradas muito importantes ou extremamente importantes, usando escala de Likert de 5 pontos (sem importância, não muito importante, pouco importante, muito importante, extremamente importante).

A avaliação dos juízes foi realizada em 2 rodadas, sendo coletados seus *feedbacks* e as correções devidas. Após avaliação, foi testado em 31 participantes (Profissionais da atenção primária de saúde) e seus *feedbacks* coletados. Esses 31 participantes foram excluídos da amostra final do estudo. Assim, os dados foram colhidos e analisados por métodos

estatísticos multivariáveis para verificação de confiabilidade pelo coeficiente de alfa de Cronbach, com um resultado de $>0,710$, considerado valor ideal. Cada questão de conhecimento incluiu respostas certas e erradas com a possibilidade de escolher apenas uma opção¹⁷.

2.6 Análises estatísticas

Para a validação, a fim de verificar a dimensionalidade do instrumento, foi realizada análise exploratória dos dados e análise de componentes principais. Posteriormente, foi utilizada a técnica dos eixos principais com rotação oblíqua. O pressuposto inicial foi de que a escala era formada por um único fator. A fim de assegurar que cada item representa o construto subjacente ao fator, foi estipulada uma carga fatorial mínima de 0,45 para aceitar o item. O cálculo da precisão da escala foi realizado por meio do coeficiente alfa de Cronbach. Os resultados quantitativos categóricos foram apresentados em forma de percentuais e contagens e os numéricos em forma de medidas de tendência central e de dispersão. Foram realizados testes de normalidade de Kolmogorov-Smirnov para as variáveis numéricas. Para variáveis categóricas, utilizou-se o teste de qui-quadrado para verificar associação. Foram considerados significativos os valores de p inferiores a 0,05. Os dados obtidos na coleta foram tabulados e analisados pelo software SAS 9.4 M7, SAS Inc.

3 RESULTADOS

Um total de 65 profissionais de saúde, 25 (38,5%) médicos da estratégia saúde da família, 20 (30,8%) pediatras e 20 (30,8%) enfermeiros foram recrutados para participar do estudo e completaram o questionário com sucesso. A análise demográfica dos participantes revelou uma média de idade de 39,9 (9,48). A maioria dos médicos era do sexo feminino, representando 83,1% dos respondentes, e média de anos de experiência clínica na atenção primária de 10,6 (9,60) e de 11 (9,26) na sua especialidade. A grande maioria não participou de nenhum processo de educação médica relacionado a fibrose cística, 61 (93,8%). Os resultados demográficos completos podem ser vistos na Tabela 1.

O conhecimento dos profissionais sobre fibrose cística (FC) foi avaliado nos três domínios (conhecimento sobre conceitos, diagnóstico e conduta diante caso suspeito).

No domínio de conhecimento sobre conceitos, 59 (90,8%) dos profissionais conseguiram definir o conceito da doença; 60 (92,3%) sabiam qual o principal órgão acometido e 59 (90,8%) determinaram as principais complicações. Entretanto, apenas 33 (50,8%) sabiam determinar os principais achados clínicos da doença, com destaque negativo para enfermeiros 7 (35%) e médicos da estratégia saúde da família 10 (40%) ($p=0.0284$). Houve também dificuldade no conhecimento sobre o modo de herança

Tabela 1 – Características sociodemográficas dos participantes da análise do conhecimento prévio sobre FC entre profissionais de saúde primária no Nordeste do Brasil

Pergunta	Total (N=65)
Quantos anos de experiência na área de atenção primária?	
N	65
Mean (SD)	10.6 (9.60)
Median (IQR)	8.0 (1.0, 19.0)
Quantos anos de experiência na sua especialidade?	
N	65
Mean (SD)	11.0 (9.26)
Median (IQR)	9.0 (3.0, 18.0)
Gênero n (%)	
Feminino	54 (83.1%)
Masculino	11 (16.9%)
Qual sua idade?	
N	65
Mean (SD)	39.9 (9.48)
Median (IQR)	41.0 (33.0, 46.0)
Qual sua formação? n (%)	
Enfermeiro	20 (30.8%)
Médico de Saúde da Família	25 (38.5%)
Pediatra	20 (30.8%)
Você participou de algum processo de educação em saúde sobre triagem neonatal ou relacionado a Fibrose Cística nos últimos 2 anos? n (%)	
Não	61 (93.8%)
Sim	4 (6.2%)

Fonte: Elaborado pelo autor.

da doença, somente 40 (61,5%) dos participantes responderam corretamente ($p=0.0103$).

Em relação aos conhecimentos sobre o diagnóstico, apenas 44 (67,7%) dos profissionais

souberam identificar o teste padrão ouro para diagnóstico de FC. As outras quatro perguntas desse domínio foram direcionadas ao teste de triagem neonatal, na qual 56 (86,2%) participantes

Tabela 2 – Questões relacionada ao conhecimento de conceitos de Fibrose Cística da análise do conhecimento prévio sobre fibrose cística entre profissionais da atenção primária de saúde no Nordeste do Brasil

	Qual sua especialidade médica?				P-value
	Enfermeiro	Médico de saúde da família	Pediatra	Total	
	(n=20)	(n=25)	(n=20)	(N=65)	
Escolha a definição correta de fibrose cística? _1, n (%)					0.3400 ¹
A fibrose cística é uma doença crônica e de acometimento multissistêmico	16 (80.0%)	23 (92.0%)	20 (100.0%)	59 (90.8%)	
A fibrose cística é uma doença da infância decorrente de sequelas de pneumonias de repetição	2 (10.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (3.1%)	
A fibrose cística é uma doença infecciosa e transmissível	1 (5.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	2 (3.1%)	
Não sei	1 (5.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	2 (3.1%)	
Qual é o modo de herança da fibrose cística? _1, n (%)					0.0103 ¹
Autossômico Recessivo	7 (35.0%)	15 (60.0%)	18 (90.0%)	40 (61.5%)	
Dominante ligado a X	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (5.0%)	1 (1.5%)	
Multifatorial	1 (5.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	2 (3.1%)	
Não sei	11 (55.0%)	6 (24.0%)	1 (5.0%)	18 (27.7%)	
Recessivo ligado a X	1 (5.0%)	3 (12.0%)	0 (0.0%)	4 (6.2%)	
Qual desses sinais e/ou sintomas podem ser encontrados na fibrose cística (fc)? _1, n (%)					0.0284 ¹
Anemia, deformidades ósseas e esplenomegalia	1 (5.0%)	2 (8.0%)	1 (5.0%)	4 (6.2%)	
Hipotonia, desconforto respiratório e bradicardia	6 (30.0%)	2 (8.0%)	1 (5.0%)	9 (13.8%)	
Ileo meconial, tosse crônica e Insuficiência pancreática	7 (35.0%)	10 (40.0%)	16 (80.0%)	33 (50.8%)	
Não sei	2 (10.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	3 (4.6%)	
Tosse produtiva, deformidade óssea, atraso intelectual	4 (20.0%)	10 (40.0%)	2 (10.0%)	16 (24.6%)	
Qual das alternativas abaixo é o órgão mais acometido em pacientes com fibrose cística? _1, n (%Q)					0.4170 ¹
Fígado	0 (0.0%)	2 (8.0%)	0 (0.0%)	2 (3.1%)	
Não sei	1 (5.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	2 (3.1%)	
Osso	0 (0.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	1 (1.5%)	
Pulmão	19 (95.0%)	21 (84.0%)	20 (100.0%)	60 (92.3%)	
Quais as prováveis complicações da fibrose cística: _1, n (%)					0.6240 ¹
Artrite e limitação de movimento	1 (5.0%)	2 (8.0%)	0 (0.0%)	3 (4.6%)	
Bronquiectasias e Desnutrição	18 (90.0%)	21 (84.0%)	20 (100.0%)	59 (90.8%)	
Convulsões e Insuficiência cardíaca	0 (0.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	1 (1.5%)	
Não sei	1 (5.0%)	1 (4.0%)	0 (0.0%)	2 (3.1%)	

Fonte: Elaborado pelo autor.

Tabela 3 – Questões relacionadas ao diagnóstico de Fibrose Cística da análise do conhecimento prévio sobre fibrose cística entre profissionais da atenção primária de saúde do Nordeste do Brasil

	Qual sua especialidade médica?			Total (N=65)	P-value
	Enfermeiro (N=20)	Médico de Saúde da Família (N=25)	Pediatra (N=20)		
Qual o teste diagnóstico padrão ouro para fibrose cística? _1, n (%)					0.0727
Não sei	1 (5,0%)	1 (4,0%)	0 (0,0%)	2 (3,1%)	
Pesquisa de variante patogênica (mutação)	1 (5,0%)	4 (16,0%)	2 (10,0%)	7 (10,8%)	
Teste do suor	10 (50,0%)	17 (68,0%)	17 (85,0%)	44 (67,7%)	
Teste pezinho	8 (40,0%)	3 (12,0%)	1 (5,0%)	12 (18,5%)	
Qual exame realizado na triagem neonatal auxilia no diagnóstico de fibrose cística? _1, n (%)					0.4344
Não sei	1 (5,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (1,5%)	
Teste do pezinho	16 (80,0%)	21 (84,0%)	19 (95,0%)	56 (86,2%)	
Teste do suor	3 (15,0%)	4 (16,0%)	1 (5,0%)	8 (12,3%)	
Qual o momento ideal para coleta do teste do pezinho? _1, n (%)					0.0912
3º e 5º dia de vida	20 (100,0%)	18 (72,0%)	18 (90,0%)	56 (86,2%)	
A partir de 30 dias de vida	0 (0,0%)	1 (4,0%)	1 (5,0%)	2 (3,1%)	
A partir de 7 dias de vida	0 (0,0%)	1 (4,0%)	1 (5,0%)	2 (3,1%)	
Logo após o nascimento	0 (0,0%)	5 (20,0%)	0 (0,0%)	5 (7,7%)	
Qual dessas doenças não é triada através do teste do pezinho? _1, n (%)					0.5335
Fibrose cística	1 (5,0%)	2 (8,0%)	0 (0,0%)	3 (4,6%)	
Hipotireoidismo	0 (0,0%)	1 (4,0%)	0 (0,0%)	1 (1,5%)	
Não sei	0 (0,0%)	1 (4,0%)	0 (0,0%)	1 (1,5%)	
Raquitismo	19 (95,0%)	21 (84,0%)	20 (100,0%)	60 (92,3%)	
Qual marcador é pesquisado no teste do pezinho para auxiliar no diagnóstico de fibrose cística? _1, n (%)					0.6522
17-hidroxiprogesterona	1 (5,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (1,5%)	
Biotinidase	1 (5,0%)	2 (8,0%)	0 (0,0%)	3 (4,6%)	
Fenilalanina	3 (15,0%)	4 (16,0%)	1 (5,0%)	8 (12,3%)	
Não sei	5 (25,0%)	5 (20,0%)	5 (25,0%)	15 (23,1%)	
Tripsinogênio imunorreativo	10 (50,0%)	14 (56,0%)	14 (70,0%)	38 (58,5%)	

Fonte: Elaborado pelo autor.

identificaram o teste do pezinho como exames de escolha, porém apenas 38 (58,5%) sabiam que marcador utilizado no mesmo era IRT (tripsinogênio imunorreativo). Todos os enfermeiros 20 (100%) afirmaram o período exato de coleta desse teste, em

contrapartida, apenas 18 (72%) dos médicos da Estratégia Saúde da Família acertaram essa questão (Tabela 3)

No domínio sobre como se conduzir diante de um caso suspeito, apenas 42 (64,6%) soube encaminhar o paciente após primeiro teste de triagem neonatal

para FC positivo; 47 (72,3%) soube encaminhar o paciente diante de duas coletas positivas antes do 30º dia de vida, com destaque aos pediatras com 100% de acerto. Apenas 33 (50,8%) dos profissionais soube encaminhar os pacientes da forma correta para realização do teste do suor (Tabela 4).

Tabela 4 – Questões relacionadas ao encaminhamento de paciente com suspeita diagnóstica de fibrose cística

	Qual sua especialidade médica?			Total (N=65)	P-value
	Enfermeiro (N=20)	Médico de Saúde da Família (N=25)	Pediatra (N=20)		
Caso o primeiro teste pezinho seja positivo para fibrose cística, o que devo fazer? _1, n (%)					0.1388
Encaminhar de imediato para centro de referência em FC para avaliação do pneumologista.	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (5,0%)	1 (1,5%)	
Encaminhar para realização do teste do suor.	5 (25,0%)	1 (4,0%)	1 (5,0%)	7 (10,8%)	
Não sei.	2 (10,0%)	2 (8,0%)	0 (0,0%)	4 (6,2%)	
Repetir o teste antes de 30 dias de vida.	10 (50,0%)	16 (64,0%)	16 (80,0%)	42 (64,6%)	
Repetir o teste após 30 dias de vida.	3 (15,0%)	6 (24,0%)	2 (10,0%)	11 (16,9%)	
Se o primeiro teste de triagem neonatal para fibrose cística for positivo e o segundo teste for repetido antes dos 30 dias de vida for também positivo, o que devo fazer? _1, n (%)					0.0251 ¹
Confirmar o diagnóstico de fibrose cística.	3 (15,0%)	6 (24,0%)	0 (0,0%)	9 (13,8%)	
Encaminhar para realização do teste do suor.	11 (55,0%)	16 (64,0%)	20 (100,0%)	47 (72,3%)	
Não sei.	2 (10,0%)	1 (4,0%)	0 (0,0%)	3 (4,6%)	
Pesquisa de variantes patogênicas para fibrose cística	4 (20,0%)	2 (8,0%)	0 (0,0%)	6 (9,2%)	
Se o primeiro teste de triagem neonatal para FC for positivo e o segundo teste for repetido antes dos 30 dias de vida for negativo, o que devo fazer? _1, n (%)					0.0114 ¹
Encaminhar para realização do teste do suor.	11 (55,0%)	11 (44,0%)	3 (15,0%)	25 (38,5%)	
Manter acompanhamento de puericultura na UBS.	3 (15,0%)	5 (20,0%)	14 (70,0%)	22 (33,8%)	
Não sei.	3 (15,0%)	5 (20,0%)	1 (5,0%)	9 (13,8%)	
Pesquisa de variantes patogênicas para FC.	1 (5,0%)	2 (8,0%)	2 (10,0%)	5 (7,7%)	
Repetir novamente o teste do pezinho.	2 (10,0%)	2 (8,0%)	0 (0,0%)	4 (6,2%)	
Se o primeiro teste de triagem neonatal para FC for positivo e o segundo teste for repetido depois d 30 dias de vida for positivo, o que devo fazer? _1, n (%)					0.0218 ¹
Confirmo o diagnóstico de FC e encaminho ao centro de referência em FC.	9 (45,0%)	10 (40,0%)	3 (15,0%)	22 (33,8%)	
Encaminhar para realização do teste do suor.	7 (35,0%)	12 (48,0%)	17 (85,0%)	36 (55,4%)	
Não sei.	2 (10,0%)	3 (12,0%)	0 (0,0%)	5 (7,7%)	
Pesquisa de variantes patogênicas para FC.	2 (10,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2 (3,1%)	
Como devo proceder em caso de resultado de triagem neonatal positiva e necessidade de realização do teste do suor? _1, n (%)					0.2048 ¹
Encaminhar para atendimento imediato no centro de referência para realização do teste do suor, sem necessidade de regulação.	9 (45,0%)	12 (48,0%)	12 (60,0%)	33 (50,8%)	
Encaminhar via central de regulação para realizar o teste no centro de referência.	5 (25,0%)	7 (28,0%)	8 (40,0%)	20 (30,8%)	
Não sei.	6 (30,0%)	5 (20,0%)	0 (0,0%)	11 (16,9%)	
O teste do suor não é realizado pelo sus, somente em laboratório privado.	0 (0,0%)	1 (4,0%)	0 (0,0%)	1 (1,5%)	

Fonte: Elaborado pelo autor.

Destaca-se que os pediatras apresentaram desempenho geral superior na definição de conceitos e diagnóstico, enquanto os enfermeiros e os médicos da Estratégia Saúde da Família tiveram um desempenho semelhante entre si (Gráfico 1).

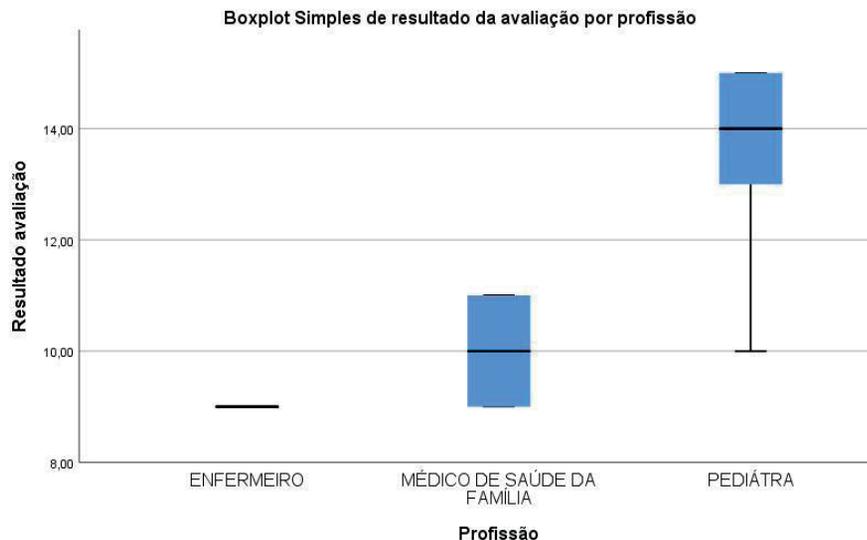
4 DISCUSSÃO

Este estudo representa uma abordagem pioneira na avaliação do conhecimento e práticas dos profissionais de saúde em relação à FC na região Nordeste do Brasil. Identificamos que o conhecimento prévio sobre esta doença ainda é bastante deficiente entre os profissionais de saúde da atenção primária. Isso, de certa forma, pode interferir no diagnóstico precoce. A razão para a realização desta pesquisa é a prevalência de diagnósticos tardios de FC no país, conforme evidenciado pelo Registro Brasileiro de Fibrose Cística de 2020⁸.

No estudo, analisamos 65 profissionais de saúde, sendo 38,5% médicos da Estratégia Saúde da Família, 30,8% pediatras e 30,8% enfermeiros. A maioria (83,1%) era do sexo feminino, com média de idade de 39,9 anos e experiência média de 10,6 anos na atenção primária e 11,0 anos em suas especialidades. Porém, 93,8% não recebeu treinamento específico sobre rastreamento neonatal e diagnóstico precoce de FC, o que pode afetar proporções seu desempenho no questionário aplicado.

Em um estudo semelhante em Uberaba, Minas Gerais,

Gráfico 1 – Resultado avaliação por profissional da análise do conhecimento prévio sobre fibrose cística entre profissionais de saúde primária no Nordeste do Brasil



Fonte: Elaborado pelo autor.

com 122 profissionais de saúde, incluindo enfermeiros e médicos, 70% não participaram de programas de atualização sobre o tema¹³. Isso levanta preocupações sobre a disseminação de informações incorretas para a população. O mesmo conclui, relatando o quanto é crucial estabelecer programas educacionais em saúde para a fibrose cística e diretrizes uniformes em todo o país, considerando especialmente o papel essencial desses profissionais na atenção primária à saúde. A implementação de amplas atividades educacionais é urgente para facilitar o reconhecimento precoce da FC^{13,14}.

Apesar de terem demonstrado compreensão do conceito e das complicações da FC, aproximadamente metade dos profissionais de saúde investigados no estudo anterior não estava fami-

liarizada com os principais sintomas da doença. Cerca de 50,8% desses profissionais indicaram possuir conhecimento sobre os sinais avançados da FC¹⁴.

Em um estudo conduzido na Arábia Saudita, em 2020, que envolveu 51 médicos de atenção primária, apenas 10% (5/51) dos participantes definiram corretamente a FC, enquanto os 90% restantes (46/51) forneceram definições incompletas ou incorretas. Do total, 66,7% (34/51) tinham conhecimento sobre o modo de herança da FC. Todos os participantes responderam de maneira incompleta à questão relacionada aos sintomas típicos da doença¹⁵.

Em relação às complicações da FC, 41,2% (21/51) dos profissionais de saúde da atenção primária da Arabia Saudita identificaram corretamente todas as

possíveis complicações agudas e crônicas. Esse baixo nível de conhecimento em conceitos gerais da FC também impacta a qualidade do atendimento aos familiares, uma vez que os profissionais não possuem competência suficiente para esclarecer dúvidas e fornecer informações seguras às famílias¹⁵.

No nosso estudo, o conhecimento diagnóstico, 67,7% dos profissionais consideraram o teste do suor como o padrão-ouro para o diagnóstico, e 86,2% consideraram o teste do pezinho como o principal teste de triagem. Destaca-se que os pediatras apresentaram desempenho superior na definição de conceitos e diagnóstico, enquanto os enfermeiros obtiveram bons índices de acerto nas questões relacionadas à triagem neonatal. No entanto, os médicos da Estratégia Saúde da Família tiveram um desempenho inferior em comparação com enfermeiros e pediatras no uso de ferramentas diagnósticas.

Já em um estudo com pediatras conduzido nos Estados Unidos, em Illinois, em 2011, revelou que, embora o conhecimento básico sobre a FC geralmente estava elevado e 67% (230/343) dos entrevistados afirmaram corretamente que um teste do suor era padrão ouro para o diagnóstico de uma criança com FC, mesmo na ausência de mutações identificadas. No entanto, apenas 29% (96/336) responderam corretamente que um teste de triagem neonatal positivo para FC não confirma necessariamente a

condição de portador da doença¹².

O diagnóstico preciso da FC é necessário devido à sua complexidade, geralmente é baseado em suspeitas clínicas, resultados positivos na triagem neonatal, histórico familiar relevante ou na presença de sintomas clínicos específicos. A confirmação envolve alterações no teste de suor e/ou a identificação de duas variantes patogênicas no gene CFTR. Desse modo, o rastreamento neonatal desempenha um papel crucial no diagnóstico, conforme indicado pelos resultados do REBRAFC⁸.

A média de idade de diagnóstico em pacientes sem triagem foi de 8,84 anos, enquanto aqueles submetidos ao teste tiveram média de idade de diagnóstico de 0,44 anos. No entanto, a implementação da triagem neonatal enfrenta obstáculos em algumas regiões do país, conforme indicado pelo mesmo documento, com a média de idade de diagnóstico de FC no Brasil sendo 5,63 anos. Esses dados evidenciam a necessidade de atenção e melhorias no programa de triagem neonatal em território nacional⁸.

No nosso estudo, apenas 50,8% tiveram certeza de quando e como encaminhar casos suspeitos de FC para um centro terciário para avaliações diagnósticas e terapêuticas adicionais. Novamente, os pediatras apresentaram um desempenho superior nesse aspecto, embora ainda tenham enfrentado algumas dificuldades, enquanto enfermeiros e médicos da Estratégia Saúde da

Família enfrentaram dificuldades nesse aspecto.

No que diz respeito ao encaminhamento de pacientes, em estudo na Arabia Saudita, apenas 19,6% (10 de 51) responderam corretamente, enquanto os demais forneceram respostas incorretas ou incompletas¹⁵. Esses dados são semelhantes aos encontrados no nosso estudo e indicam a necessidade de aprimoramento do conhecimento e da prática relacionada ao encaminhamento de casos suspeitos de FC.

Alguns estudos a seguir revelam áreas diversas de desconhecimento sobre o teste de triagem neonatal, como no nosso estudo.

Já em um estudo anterior com enfermeiros¹³, 87,8% responderam que o teste do pezinho deve ser realizado entre o terceiro e sétimo dia de vida do recém-nascido, e 69,9% indicaram a necessidade de refazer a coleta no caso de resultado positivo para alguma doença. Entretanto, alguns profissionais não tinham conhecimento sobre as doenças detectadas no teste do pezinho. Outra pesquisa realizada em Maringá/PR revelou que 56,5% dos profissionais de saúde avaliaram desconhecer quais doenças o teste do pezinho identifica, e apenas 40,6% dos profissionais responderam corretamente o período ideal para coleta¹⁴.

Em regiões com alta prevalência de FC, como América do Norte e Reino Unido, a criação de centros de saúde especializados e a adoção de diretrizes de cuida-

dos demonstraram melhorias significativas no atendimento a pacientes com essa condição^{9,10}. No Ceará, mais precisamente no Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS), pacientes com FC recebem atendimento semanalmente em um ambulatório especializado, composto por uma equipe multidisciplinar que inclui gastroenterologistas, pneumologistas, enfermeiros, nutricionistas, fisioterapeutas e assistentes sociais. Este ambulatório atende cerca de 100 pacientes (com idade de 0 a 18 anos), realizando também atividades educacionais para estudantes da área de saúde.

Em geral, esses centros têm um papel crucial na identificação precoce de crianças com FC, contribuindo para a redução da morbidade e mortalidade, especialmente diante dos avanços nos tratamentos disponíveis¹⁶. Os novos tratamentos, baseados no genótipo específico, requerem um diagnóstico precoce e a implementação imediata dessas terapias para melhorar a sobrevida e evitar modalidades de tratamento de longo prazo¹⁴. Dado que os profissionais de saúde apresentam deficiências no processo de diagnóstico e encaminhamento de casos suspeitos de FC, há um risco significativo de atrasos no diagnóstico e, conseqüentemente, na administração de tratamentos adequados.

É essencial destacar que este estudo possui algumas limitações, especialmente em relação ao tamanho da amostra e à seleção dos participantes por conveniência.

5 CONCLUSÃO

Este estudo identificou uma lacuna na formação, principalmente de médicos de saúde da família e enfermeiros, em relação ao conhecimento da FC. Os pediatras apresentam mais conhecimento sobre o assunto. Em relação a triagem neonatal, os enfermeiros tem uma maior orientação que o médico de saúde da família.

Sugerimos aprimoramentos no processo de educação em saúde voltados para atenção primária, com objetivo de qualificar o processo de diagnóstico em FC, pois a falta de conhecimento e subsequente descoberta tardia, sobre esta doença de alta carga, levam à alta mortalidade infantil e na adolescência.

REFERÊNCIAS

1. Athanazio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EFA et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *J. bras. pneumol.* 2017;43(3): 219-245.
2. Naehrig S, Chao CM, Naehrlich L. Cystic Fibrosis. *Dtsch Arztebl Int.* 2017;114(33): 564-574.
3. Castellani C, Duff AJA, Bell SCB, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros.* 2018;17(2):153-178.
4. Rosenfeld M. Cystic fibrosis diagnosis newborn screening sweat chloride mutation. *Pediatr Clin NA.* 2016;63(1):599-615.
5. Wagener JS, Zemanick ET, Sontag MK. Newborn screening for cystic fibrosis. *Curr Opin Pediatr.* 2012;24(1):329-35.
6. Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the cystic fibrosis foundation. *J Pediatr.* 2017;181(1):4-15.
7. Liou TG, Elkin EP, Pasta DJ, Jacobs JR, Konstan MW, Morgan WJ et al. Year-to-year changes in lung function in individuals with cystic fibrosis. *J Cyst*

Fibros. 2010;9(1):250-6.

8. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. REBRAFC, 2020.
9. Banjar H, Angyalosi G. ScienceDirect The road for survival improvement of cystic fibrosis patients in Arab countries. *Int J Pediatr Adolesc Med.* 2015;2(1):47-58.
10. Schechter MS, Fink AK, Homa K, Goss CH. The cystic fibrosis foundation patient registry as a tool for use in quality improvement. *BMJ Qual Saf.* 2014;23(1):9-14.
11. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry. Annual Data Report. CFF, 2019.
12. Stark AP, Lang CW, Ross LF. A pilot study to evaluate knowledge and attitudes of Illinois pediatricians toward newborn screening for sickle cell disease and cystic fibrosis. *Am J Perinatol.* 2010;28(3):169-176.
13. Mesquita APHR, Marqui ABT, Silva-Grecco RL, Balarin, MAS. Profissionais de Unidades Básicas de Saúde sobre a triagem neonatal. *Revista de Ciências Médicas,* 2017;26(1):1-7.
14. Ferreira MQL, Silva MDAP. Conhecimento dos profissionais da Estratégia Saúde da Família sobre a triagem neonatal biológica. *O Mundo da Saúde,* 2023;47(1):1-18.
15. Asseri AA. Cystic fibrosis knowledge and practice among primary care physicians in southwest region, Saudi Arabia. *J Family Med Prim Care,* 2020;9(3),1354-61.
16. Procianoy EDFA, Ludwig Neto N, Ribeiro AF. Assistência ao paciente em centros de fibrose cística: análise do mundo real no Brasil. *J Bras de Pneumol,* 2023;49(1):1-7.
17. Hongyu K. Análise Fatorial Exploratória: resumo teórico, aplicação e interpretação. *E&S Engineering and Science,* 2018;7(4):88-103.