

Modifications in the respiratory physiotherapy treatment of patients with cystic fibrosis arising from the Covid-19 pandemic in the state of Piauí

Modificações no tratamento fisioterapêutico respiratório de pacientes portadores de fibrose cística advindas da pandemia por Covid-19 no estado do Piauí

Modificaciones en el tratamiento de fisioterapia respiratoria de pacientes con fibrosis quística derivados de la pandemia del Covid-19 en el estado de Piauí

Recebido: 06/10/2022 | Revisado: 17/10/2022 | Aceitado: 20/10/2022 | Publicado: 25/10/2022

Mariana Antonia de Carvalho Ferreira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2640-1227>

Universidade Estadual do Piauí, Brasil

E-mail: marianacarvalho0173@gmail.com

Anne Shirley Menezes Costa

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9227-4532>

Universidade Estadual do Piauí, Brasil

E-mail: anneshirley@ccs.uespi.br

Telmo Macedo de Andrade

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1313-2259>

Centro Universitário Maurício de Nassau, Brasil

E-mail: telmo_andrade@hotmail.com

Máira Damasceno Cunha Varanda

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5864-6507>

Hospital Getúlio Vargas, Brasil

E-mail: mairadamasceno@yahoo.com.br

Resumo

Objetivos: Identificar quais as modificações realizadas, em decorrência da pandemia pela Covid-19, e suas consequências no tratamento fisioterapêutico respiratório dos pacientes portadores de Fibrose Cística no estado do Piauí. **Metodologia:** Trata-se de uma pesquisa transversal, descritiva e quantitativa. A amostra abrangeu todos os pacientes com diagnóstico confirmado de fibrose cística em tratamento fisioterapêutico respiratório no estado do Piauí, que foram contactados e aceitaram fazer parte da pesquisa. Os dados coletados foram tabelados e analisados no Excel. **Resultados:** 70% da amostra afirmou sentir-se desmotivada quanto ao tratamento fisioterapêutico em decorrência do isolamento. O tratamento domiciliar consistiu em outro desafio, pois encontraram dificuldades na realização de condutas e exercícios respiratórios. Nenhum deles possuía acompanhamento fisioterapêutico online. Foi identificada também presença de algumas exacerbações do quadro clínico respiratório durante a pandemia. **Conclusões:** Conclui-se que a pandemia da Covid-19 impactou de forma negativa na rotina de tratamento fisioterapêutico respiratório dos indivíduos da amostra, levando a modificações relevantes no tratamento obrigatório, nos cuidados domiciliares e na qualidade de vida.

Palavras-chave: Fibrose cística; Fisioterapia; Covid-19.

Abstract

Objectives: To identify the changes made, as a result of the Covid-19 pandemic, and their consequences in the respiratory physiotherapeutic treatment of patients with Cystic Fibrosis in the state of Piauí. **Methodology:** This is a cross-sectional, descriptive and quantitative research. The sample included all patients with a confirmed diagnosis of cystic fibrosis undergoing respiratory physiotherapeutic treatment in the state of Piauí, who were contacted and accepted to be part of the research. The collected data were tabulated and analyzed in Excel. **Results:** 70% of the sample said they felt unmotivated about the physical therapy treatment due to isolation. Home treatment was another challenge, as they found it difficult to perform breathing exercises and conducts. None of them had online physical therapy follow-up. The presence of some exacerbations of the respiratory clinical picture during the pandemic was also identified. **Conclusions:** It is concluded that the Covid-19 pandemic had a negative impact on the respiratory physiotherapeutic treatment routine of the individuals in the sample, leading to relevant changes in mandatory treatment, home care and quality of life.

Keywords: Cystic fibrosis; Physiotherapy; Covid-19.

Resumen

Objetivos: Identificar los cambios realizados, como consecuencia de la pandemia de Covid-19, y sus consecuencias en el tratamiento fisioterapéutico respiratorio de pacientes con Fibrosis Quística en el estado de Piauí. **Metodología:** Se trata de una investigación transversal, descriptiva y cuantitativa. La muestra incluyó a todos los pacientes con diagnóstico confirmado de fibrosis quística en tratamiento de fisioterapia respiratoria en el estado de Piauí, que fueron contactados y aceptaron ser parte de la investigación. Los datos recolectados fueron tabulados y analizados en Excel. **Resultados:** el 70% de la muestra dijo sentirse desmotivada con el tratamiento de fisioterapia por el aislamiento. El tratamiento domiciliario fue otro desafío, ya que les resultó difícil realizar ejercicios de respiración y conductas. Ninguno de ellos tenía seguimiento de fisioterapia en línea. También se identificó la presencia de algunas exacerbaciones del cuadro clínico respiratorio durante la pandemia. **Conclusiones:** Se concluye que la pandemia de Covid-19 impactó negativamente en la rutina de tratamiento fisioterapéutico respiratorio de los individuos de la muestra, generando cambios relevantes en el tratamiento obligatorio, atención domiciliaria y calidad de vida.

Palabras clave: Fibrosis quística; Fisioterapia; Covid-19.

1. Introdução

Em 2019 surgiu na cidade de Wuhan na China uma doença denominada Covid-19, ocasionada por um vírus extremamente contagioso, despertando alerta em toda população mundial (Khan *et al.*, 2021). Essa enfermidade evoluiu com incontáveis mortes em todo o mundo, necessitando de medidas preventivas extremas para amenizar o contágio, entre elas o isolamento social e adoção de alguns protocolos sanitários (Baloch *et al.*, 2020). A patologia, dentre o comprometimento de vários sistemas, afetou o respiratório e circulatório, além de evoluir com diversas complicações secundárias (Pollard *et al.*, 2022). Nesse contexto manifestou-se uma preocupação especial com portadores de Fibrose Cística (FC).

A FC trata-se de uma doença genética autossômica recessiva, onde apresenta-se uma mutação no gene regulador da condutância transmembrana responsável por produzir uma proteína que tem a função de regular o deslocamento dos íons sódio e cloreto através das membranas das células epiteliais, com isso o transporte dos íons é alterado levando a comprometimentos principalmente do sistema respiratório e gastrointestinal, dentre outros (Brown *et al.*, 2017).

Suas manifestações clínicas mais frequentes ocorrem essencialmente nas vias aéreas superiores e inferiores, pâncreas, trato gastrointestinal, vasos deferentes e nas glândulas sudoríparas (Alexandra, 2020). A expectativa de vida dos pacientes portadores de FC aumentou de forma significativa com as evoluções de tratamentos e o acompanhamento multiprofissional, possibilitando que atualmente crianças alcancem a vida adulta com mais qualidade (De Boeck, 2020; Conway *et al.*, 2014).

Embora exista uma escassez nos dados relativos à quantidade de pessoas portadoras de FC no Brasil, o Registro Brasileiro de Fibrose Cística – REBRAFC (2020), quantificou que no ano de 2018 havia 5.417 indivíduos portadores da doença registrados em sua plataforma, onde 93,65% desses apresentavam algum dado do tratamento atual, podendo ser citados como exemplo, dados antropométricos e de função pulmonar.

Como métodos de diagnósticos mais comuns da FC estão a triagem neonatal e o teste de suor. Com o resultado positivo no rastreamento por meio da triagem, a dosagem de cloreto é necessária para confirmação do diagnóstico, apresentando valores ≥ 60 mmol/L na presença da doença. O exame para identificação do tipo de mutação presente no gene é um complemento importante para o prognóstico e tratamento (Athanzio *et al.*, 2017).

O tratamento farmacológico que trata as disfunções respiratórias, incluem o uso de antibióticos como Azitromicina, tobramicina, aztreonam e levofloxacina, que atuam prevenindo e controlando as infecções, além de medicamentos anti-inflamatórios como AINEs, esteroides inalados e sistêmicos e cromolyn, para o controle da inflamação das vias aéreas. Para a redução da viscoelasticidade e remoção do muco são utilizados solução salina hipertônica e alfadornase (Rafeeq e Murad, 2017). Há um novo grupo de medicamentos moduladores em estudo, que são capazes de corrigir o defeito básico na FC (Lopes-Pacheco, 2020) Recentemente, em 2020, um desses fármacos foi incorporado no Sistema Único de Saúde (SUS), o Kalydeco (ivacaftor), de acordo com as indicações específicas (Instituto Unidos pela Vida, 2021; Conitec, 2021).

Muitos recursos e técnicas da fisioterapia respiratória são essenciais para pacientes com FC, dentre elas pode-se citar: técnicas de desobstrução das vias aéreas, reorganização da mecânica ventilatória, inalação, exercício físico, dentre outros (Button *et al.*, 2016). No entanto, devido ao contexto atual da pandemia por Covid-19, o tratamento fisioterapêutico passou por diversas adaptações.

Portanto, o objetivo dessa pesquisa é identificar as modificações realizadas, em decorrência da pandemia por Covid-19, e suas consequências no tratamento fisioterapêutico respiratório dos pacientes portadores de Fibrose Cística no estado do Piauí.

2. Metodologia

Trata-se de um estudo descritivo e transversal, de natureza quantitativa (Pereira *et al.*, 2018), realizado para identificar as alterações e modificações do tratamento fisioterapêutico respiratório por parte dos pacientes com Fibrose Cística e os seus cuidadores/responsáveis devido a pandemia pela Covid-19.

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual do Piauí (CEP/UESPI) atendendo às normas éticas para a realização de pesquisa em seres humanos, estabelecidas na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (CNS), sob o número do parecer 5.137.882. Para cada paciente e cuidador/responsável foram fornecidas informações relativas à importância da pesquisa, bem como o esclarecimento dos dados que foram utilizados na elaboração do estudo, com o objetivo de esclarecer o perfil ético do trabalho, por meio de um termo de consentimento digital disponibilizado.

A amostra abrangeu pacientes com diagnóstico confirmado de fibrose cística em tratamento no estado do Piauí, que foram contactados através da Associação Piauiense de Assistência à Mucoviscidose por meio do WhatsApp e que aceitaram fazer parte da pesquisa. Foi realizado contato com 20 pessoas, onde 6 não retornaram, 1 não aceitou e 3 foram excluídos sendo um por ter realizado transplante de pulmão e outros dois por não realizarem tratamento fisioterapêutico respiratório, se tornando elegíveis um número de 10 participantes. A pesquisa foi realizada na modalidade online, no período entre dezembro de 2021 a abril de 2022, mediante o uso de uma ficha específica elaborada pelos pesquisadores através do Google Forms para coletar os dados relativos ao estudo, que foi compartilhada e aplicada virtualmente pelo WhatsApp ou E-mail privado de cada participante.

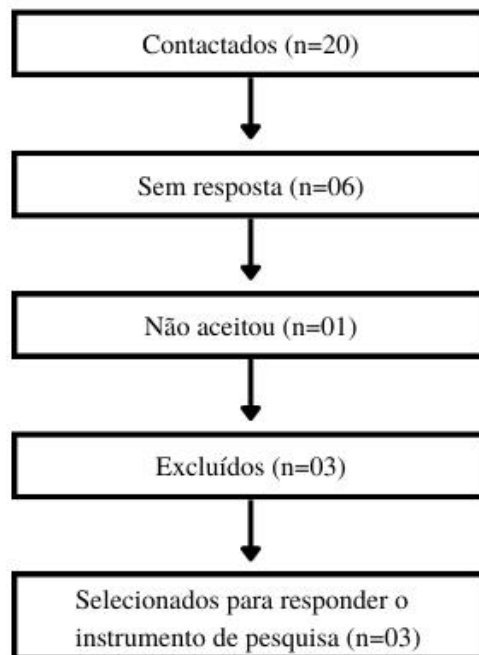
Foram incluídos pacientes residentes no estado do Piauí, de ambos os sexos com diagnóstico de Fibrose Cística confirmado, que apresentavam rotina de tratamento fisioterapêutico respiratório e que assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido. Sendo excluídos os que não responderam, aqueles que necessitaram de transplante de pulmão e os que não mantinham uma rotina de tratamento fisioterapêutico respiratório.

Após a coleta dos dados, estes foram tabulados e analisados no Excel, sendo realizada a estatística descritiva.

3. Resultados

Para realização desta pesquisa, foram contactados 20 possíveis participantes. No entanto, após a análise, apenas 10 se tornaram elegíveis como amostra. O fluxograma do processo de seleção completa e inclusão dos participantes está exposto na Figura 1.

Figura 1 - Fluxograma dos participantes do estudo.



Fonte: Autores (2022).

Na figura acima pode-se observar o detalhamento da amostra, importante para especificar as etapas de seleção dos participantes para pesquisa.

A caracterização sociodemográfica da amostra encontra-se detalhada na Tabela 1, onde pode-se observar que os entrevistados apresentaram uma heterogeneidade nas idades, consistindo em crianças, jovens e adultos. Destes, 50% pertenciam ao sexo masculino e 50% ao feminino. Quanto à raça, a maioria dos indivíduos identificou-se como pertencentes à raça branca (50%). O maior número de confirmações da FC se deu na faixa etária de 0 a 11 meses de idade, correspondendo a 80%, e o método de confirmação do diagnóstico prevalente foi o Teste de Suor, correspondendo a 70% da amostra, ultrapassando o número de confirmações por meio da triagem neonatal (teste do pezinho), de apenas 30%. Um percentual de 20% das pessoas ainda afirmou possuir outras doenças associadas à FC.

Tabela 1 - Caracterização sociodemográfica dos pacientes com Fibrose Cística, Teresina, 2022.

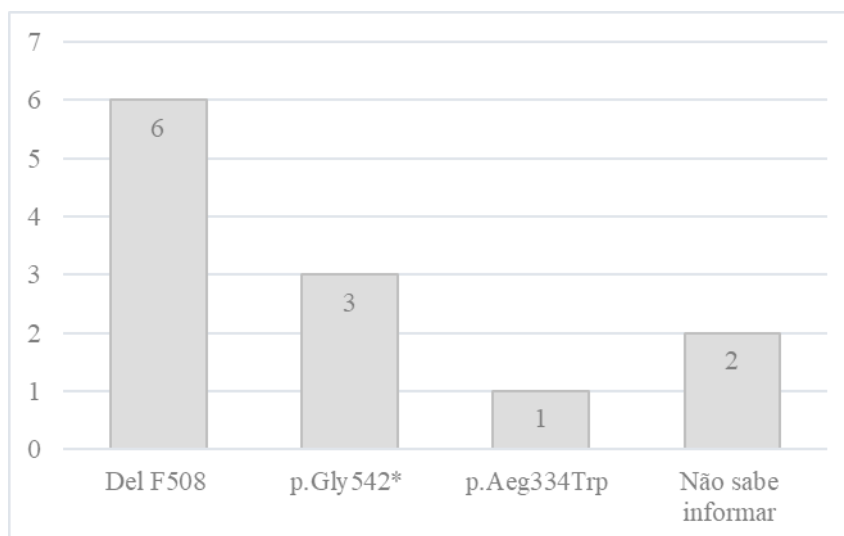
Idade atual	N (%)
De 1 ano a 2 anos e 11 meses	1 (10,0)
De 3 anos a 4 anos e 11 meses	1 (10,0)
De 5 anos a 9 anos e 11 meses	2 (20,0)
De 10 anos a 19 anos e 11 meses	3 (30,0)
De 20 anos a 41 anos	3 (30,0)
Total	10 (100,0)
Sexo	
Masculino	5 (50,0)
Feminino	5 (50,0)
Total	10 (100,0)
Raça	
Branco	5 (50,0)
Pardo	4 (40,0)
Não declarado	1 (10,0)
Total	10 (100,0)
Idade do diagnóstico	
De 0 a 11 meses	8 (80,0)
De 1 ano a 9 anos e 11 meses	0,0
De 10 anos a 14 anos e 11 meses	0,0
De 15 anos a 19 anos e 11 meses	1 (10,0)
De 20 anos a 41 anos	1 (10,0)
Total	10 (100,0)
Início do tratamento fisioterapêutico	
0 a 11 meses	7 (70,0)
1 a 34 anos	3 (30,0)
Total	10 (100,0)
Presença de doenças associadas	
Sim	2 (20,0)
Hipotireoidismo	1 (10,0)
Multimorbidade	1 (10,0)
Não	8 (80,0)
Total	10 (100,0)

Fonte: Autores (2022).

A tabela apresentada acima se faz importante por conter dados sociodemográficos dos componentes da amostra, que influem de forma significativa no contexto do presente estudo.

No Gráfico 1 estão expostos os tipos de mutações identificadas nos participantes, as quais foram Del F508 (60%), p. Gly542 (30%), p. Aeg334Trp (10%), sendo importante ressaltar que mais de uma esteve presente em um mesmo indivíduo. Observou-se também que 20% da amostra não soube informar o tipo de mutação que possui.

Gráfico 1 - Tipo de mutação da Fibrose Cística presente nos pacientes do estudo.



*Um mesmo paciente pode apresentar mais de um tipo de mutação. Fonte: Autores (2022).

O gráfico acima aborda os tipos específicos de mutações presentes na amostra, onde observa-se a predominância da Del F508.

Quanto aos medicamentos em uso direcionados para o tratamento da Fibrose Cística, relataram fazer uso dos mais comuns, como a Alfadornase (80%) e Pancreatina (60%), assim como também antibióticos, corticoides, inalantes e vitaminas. Ainda foi possível observar que 50% fazem uso de outros fármacos voltados para o tratamento de patologias diversas, tendo como exemplo o hipotireoidismo.

Houve negativa de infecção pelo SARS-CoV-2, vírus responsável pela doença Covid-19, por toda a amostra. Com relação à motivação pelo tratamento fisioterapêutico realizado, foi observada elevada desmotivação (70%), correspondendo apenas a 30% o número de pacientes que declararam continuar motivados. Todos também afirmaram que durante o isolamento não tiveram acompanhamento fisioterapêutico online.

Quando questionados sobre as dificuldades em manter o tratamento domiciliar com auxílio da família durante o período de isolamento, observou-se que 40% afirmaram possuí-las, sendo elas, problemas com a execução de manobras de fisioterapia (30%) e cumprir a rotina (10%), entretanto 60% afirmaram não possuir quaisquer dificuldades. Esses dados estão apresentados na Tabela 2.

Tabela 2 - Percepção da dificuldade em realizar o tratamento domiciliar devido ao isolamento provocado pela pandemia da Covid-19, Teresina, 2022.

Apresenta dificuldade (quais)	N (%)
Sim	4 (40,0)
Com manobras de fisioterapia	3 (30,0)
Cumprir da rotina	1 (10,0)
Não	6 (60,0)
Total	10 (100,0)

Fonte: Autores (2022).

A tabela exposta acima traz as principais dificuldades encontradas no contexto da pandemia por esse público, no que se refere a execução do tratamento domiciliar, sendo possível identificar que a realização de manobras da fisioterapia foi mais afetada.

Durante o período de pandemia ocasionada pela Covid-19, houve um processo de adaptação por parte dos pacientes e/ou cuidadores responsáveis no que diz respeito às medidas sanitárias preventivas impostas. Tais mudanças influenciaram em dificuldades, as quais foram relatadas como sendo isolamento e suspensão do tratamento (30%), organização (20%) e falta de apoio (20%). Entretanto, 20% afirmaram não ter ocorrido nenhuma dificuldade, e 10% não compreenderam a pergunta.

Ainda, quando interrogados sobre os sintomas respiratórios relacionados ao quadro clínico da Fibrose Cística, que se apresentaram mais exacerbados no dia a dia, a maior parte afirmou ter apresentado cansaço (40%), tosse (40%), febre (20%) e falta de ar (40%). No entanto, 40% declararam não ter sentido nenhuma dessas alterações. A distribuição detalhada desses dados está apresentada no Gráfico 2. Por fim, quando questionados sobre a percepção de sua saúde física atual, onde 60% consideraram-na regular e 40% boa.

Gráfico 2 - Distribuição dos principais sintomas apresentados durante a pandemia.



Fonte: Autores (2022).

No gráfico acima estão expostos os sintomas que estiveram mais frequentes no público da amostra durante a pandemia.

4. Discussão

O estudo evidenciou que houve impactos significantes na rotina de tratamento fisioterapêutico desses indivíduos. Apesar de ser concluído que não houve nenhuma infecção por SARS-CoV-2, foi possível observar outros fatores negativos associados que não se restringem apenas a casos de obtenção da doença, como exacerbação dos sintomas, desmotivação, dentre outros. Colombo *et al.* (2020), Mondejar-Lopez *et al.* (2020) e Mason *et al.* (2021), realizaram pesquisas no início da pandemia nas quais analisaram as implicações da doença e seu contexto associado a FC, e concluíram que o número reduzido de contaminação nesse público pode estar relacionado as medidas de isolamento social que foram adotadas, limitando ou isolando completamente as interações sociais, contribuindo assim para diminuir a suscetibilidade de infecção pelo vírus.

Um ponto importante observado nos resultados do estudo é que 30% da amostra afirmou ter recebido a confirmação do diagnóstico de FC por meio do teste do pezinho (triagem neonatal). Com base nisso, é importante salientar que esse teste

determina se o recém-nascido apresenta risco de possuir a doença mediante realização da dosagem de tripsina imunorreativa (IRT), já a confirmação só é possível por meio de exames como o Teste de Suor, que quantifica os valores de sódio e cloro presentes na corrente sanguínea, dentre outros (Oliveira e Souza, 2017).

Verificou-se que o isolamento social ocasionou um sentimento de desmotivação nos indivíduos da amostra com relação ao tratamento, o que pode estar associado a outros dados também fornecidos pelo estudo, como a interferência relevante nas atividades diárias, acompanhamentos e tratamentos de rotina, como por exemplo, a fisioterapia respiratória, que necessitaram ser suspensos por um determinado período. Esses achados corroboram com os encontrados por Radtke *et al.* (2020), Rhoads *et al.* (2021) e Collaço *et al.* (2021) em seus estudos, onde foi observado que portadores de Fibrose Cística foram afetados negativamente em seu bem-estar físico e mental com as medidas implementadas e o transtorno por medo de contrair a doença.

Um total de 40% da amostra apresentou dificuldades em realizar técnicas respiratórias em ambiente domiciliar durante a permanência isolados. Na opinião dos pesquisadores desse estudo, infere-se que esse achado possa estar relacionado com a ausência do acompanhamento fisioterapêutico remotamente, já que todos negaram essa assistência, deixando assim os pacientes e/ou responsáveis desprovidos de instruções para realização dessas condutas que foram mencionadas no início do parágrafo.

Um estudo realizado por Dowd *et al.* (2021) nos Estados Unidos mostra uma abordagem ampla do uso dos serviços de tele saúde no período mais crítico da pandemia, voltados para o atendimento de pessoas com FC, onde eram oferecidos por programas de tratamento vários níveis de serviços, que tiveram boa aceitação pela população, sendo que cerca de 50% aderiram a essa forma de consultas remotas. Ademais, foi possível observar os bons resultados do sistema, que contribuíram para redução das perdas ocasionadas pela suspensão das consultas e tratamentos.

Outro achado relevante dessa pesquisa traz um aumento das exacerbações de alguns sintomas importantes, como falta de ar (alguns relataram como cansaço), tosse e febre. Esses resultados se opõem aos que foram encontrados nos estudos de Patel *et al.* (2021) e Loukou *et al.* (2021), que realizaram revisões retrospectivas para avaliar os efeitos das restrições no quadro de função pulmonar dentre outros fatores, observando que houve uma redução das exacerbações pulmonares durante o isolamento, e concluíram que isso poderia ser resultado da diminuição do contato social que é um dos responsáveis pelas maiores exposições às infecções virais respiratórias de maneira geral.

5. Considerações Finais

Esse estudo apresenta algumas limitações, por possuir uma amostra pequena e o contato com os participantes ter se restringido aos meios de comunicação virtual. Isso gerou interferência na compreensão de alguns entrevistados. No entanto, é evidente a importância do mesmo para aplicação de melhores abordagens e acompanhamentos para esse público, em situações semelhantes a que foi presenciada com a pandemia.

Conclui-se, de acordo com a estatística descritiva, que a pandemia da Covid-19 impactou de forma negativa na rotina de tratamento fisioterapêutico respiratório dos indivíduos da amostra.

Sugere-se que trabalhos futuros abordem a temática de forma mais ampla, realizando a coleta com contato presencial entre pesquisador e participante, buscando uma interação de maior rendimento e compreensão.

Referências

Alexandra, L. Q. (2020). 20 Facts about Cystic Fibrosis. *Adherence Self-Management Pediatr Popul*, 196:107–32. www.informahealthcare.com.

Athanazio, R. A., Vicente, L., Ferreira, R., Vergara, A. A., Ribeiro, A. F., Riedi, C. A., Procianny, E. F. A., Adde, F. V., Reis, F. J. C., Ribeiro, J. D., Torres, L. A., Fuccio, M. B., Epifanio, M., Firmida, M. C., Damasceno, N., Ludwig-Neto, N., Maróstica, P. J. C., & Rached, S. Z. (2017). Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *J Bras Pneumol*, 43(3), 219–45.

- Baloch, S., Baloch, M. A., Zheng, T., & Pei, X. (2020). The coronavirus disease 2019 (COVID-19) pandemic. *Tohoku J Exp Med*, 250(4), 271–8.
- Brown, S. D., White, R., & Tobin, P. (2017). Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. *J Am Acad Physician Assist*, 30(5), 23–7.
- Button, B. M., Wilson, C., Dentice, R., Cox, N. S., Middleton, A., Tannenbaum, E., Bishop, J., Coob, R., Burton, K., Wood, M., Moran, F., Black, R., Bawen, S., Day, R., Depiazzi, J., Doiron, K., Doumit, M., Dwyer, T., Elliot, A., Fuller, L., Hall, K., Hutchins, M., Keer, M., Lee, A. L., Mans, C., O'Connor, L., Steward, R., Potter, A., Rosekaba, T., Scoones, R., Tarrant, B., Ward, N., West, S., White, D., Wilson, L., Wood, J., & Holland, A. E. (2016). Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*, 21(4), 656–67.
- Collaço, N., Legg, J., Day, M., Culliford, D., Campion, A., West, C., & Darlington, A. S. (2021). COVID-19: Impact, experiences, and support needs of children and young adults with cystic fibrosis and parents. *Pediatr Pulmonol*, 56(9), 2845–53.
- Colombo, C., Burgel, P. R., Gartner, S., van Koningsbruggen-Rietschel, S., Naehrlich, L., Sermet-Gaudelus, I., & Southern, K. W. (2020). Impact of COVID-19 on people with cystic fibrosis. *Lancet Respir Med*, 8(5), e35–6.
- Conitec. Conitec em tempo real – 93ª Reunião da Conitec. (2021). <http://conitec.gov.br/conitec-em-tempo-real-93-reuniao-da-conitec>.
- Conway, S., Balfour-Lynn, I. M., De Rijcke, K., Drevinek, P., Foweraker, J., Havermans, T., Heijerman, H., Lannefors, L., Lindblad, A., Macek, M., Madge, S., Moran, M., Morrison, L., Morton, A., Noordhoek, J., Sands, D., Vertommen, A., & Peckham, D. (2014). European cystic fibrosis society standards of care: Framework for the cystic fibrosis centre. *J Cyst Fibros*, 13(S1), S3–22.
- De Boeck, K. (2020). Cystic fibrosis in the year 2020: A disease with a new face. *Acta Paediatr Int J Paediatr*, 109(5), 893–9.
- Dowd, C., Van Citters, A. D., Dieni, O., Willis, A., Powell, L., & Sabadosa, K. A. (2021). Design and methods for understanding the state of cystic fibrosis care amid the COVID-19 pandemic. *J Cyst Fibros*, 20, 3–8.
- GBEFC. Relatório do Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2018 – REBRAFC. <http://portalgbefc.org.br/site/pagina.php?idpai=128&id=15>.
- Instituto Unidos pela Vida. Kalydeco teve recomendação favorável da conitec: e agora? <https://unidospelavida.org.br/kalydecorecomendacaofavoravelegora/>.
- Khan, M., Syed, F. A., Hamad, Z. A., Muhammad, N. T., Saif, S., Khan, M., & Khan, S. T. (2021). Epidemiology and Progress So Far. *Moléculas*, 26(1), 1–25.
- Lopes-Pacheco, M. (2020). CFTR Modulators: The Changing Face of Cystic Fibrosis in the Era of Precision Medicine. *Front Pharmacol*, 10, 1–29.
- Loukou, I., Moustaki, M., Petrocheilou, A., Zarkada, I., & Douros, K. (2021). Impact of COVID-19 Lockdown on Pulmonary and Nutritional Status in Children and Young Adults With Cystic Fibrosis, in Greece. *J Patient Exp*, 8, 1–3.
- Mason, K., Hasan, S., Darukhanavala, A., & Kutney, K. (2021). COVID-19: Pathophysiology and implications for cystic fibrosis, diabetes and cystic fibrosis-related diabetes. *J Clin Transl Endocrinol*, 26, 100268.
- Mondejar-Lopez, P., Quintana-Gallego, E., Giron-Moreno, R. M., Cortell-Aznar, I., Ruiz de Valbuena-Maiz, M., Diab-Caceres, L., Prados-Sanchez, C., Alvarez-Fernandez, A., Garcia-Marcos, P. W., Peñalver-Mellado, C., Pastor-Vivero, M. D., Oliveira, C., Lopez-Neyra, A., Castillo-Corullon, S., Palma-Milla, S., Perez-Ruiz, E., Sole-Jover, A., Barrio, M. I., Sanchez-Solis, M., Asensio de la Cruz Ó; & CF-COVID19-Spain Registry Group. (2020). Impact of SARS-CoV-2 infection in patients with cystic fibrosis in Spain: Incidence and results of the national CF-COVID19-Spain survey. *Respir Med*, 170.
- Oliveira, E., & Souza, A. (2017). A importância da realização precoce do teste do pezinho: O papel do enfermeiro na orientação da triagem neonatal. *Rev. Psic*, 11(35), 361-378.
- Patel, S., Thompson, M. D., Slaven, J. E., Sanders, D. B., & Ren, C. L. (2021). Reduction of pulmonary exacerbations in young children with cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic. *Pediatr Pulmonol*, 56(5), 1271–3.
- Pereira A. S. et al. (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. [free e-book]. Santa Maria/RS. Ed. UAB/NTE/UFSM.
- Pollard, C. A., Morran, M. P., & Nestor-kalinowski, A. L. (2022). The COVID-19 pandemic: a global health crisis. *Physiological Genomics*, 549–57.
- Radtke, T., Haile, S. R., Dressel, H., & Benden, C. (2020). Recommended shielding against COVID-19 impacts physical activity levels in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 19(6), 875–9.
- Rafeeq, M. M., & Murad, H. A. S. (2017). Cystic fibrosis: Current therapeutic targets and future approaches. *Journal of Translational Medicine*, 15.
- Rhoads, S., Cooney, K., & Banerjee, D. (2021). Emotional Impact of COVID-19 Pandemic on Adults with Cystic Fibrosis. *R I Med J*, 104(10), 53–5.