

FIBROSE CÍSTICA

PARA PACIENTES E SEUS CUIDADORES



Núcleo de ações e pesquisa em apoio diagnóstico - NUPAD
Serviço de Referência em Triagem Neonatal de Minas Gerais
FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Centro de referência em fibrose cística
HOSPITAL DAS CLÍNICAS/UFMG

Centro de referência em fibrose cística
HOSPITAL JOÃO PAULO II/FHEMIG

Centro de referência em fibrose cística
HOSPITAL JULIA KUBISTCHECK/FHEMIG

Centro de referência em fibrose cística
HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE UBERLÂNDIA/UFU

Centro de referência em fibrose cística
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE JUIZ DE FORA/UEFJ

FIBROSE CÍSTICA

PARA PACIENTES E SEUS CUIDADORES

Belo Horizonte

2015



UF *m* G

FHEMIG
FUNDAÇÃO HOSPITALAR DO
ESTADO DE MINAS GERAIS

HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO ■
HOSPITAL JÚLIA KUBITSCHKE



Hospital de Clínicas
da Universidade
Federal de Uberlândia



NUPAD
FACULDADE DE MEDICINA
UFMG



Ficha Catalográfica – Catalogação na Fonte

Fibrose cística para pacientes e seus cuidadores/ Bernardo Braz Romanelli,
Michelle Rosa Andrade Alves, Castro, Isabel Pimenta Spinola (organizadores).
-- Belo Horizonte: Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico-NUPAD/
FM/UFMG, 2015.
56 p. ; 22 cm. ; il.

ISBN 978-85-62352-13-3

1. Fibrose Cística. 2. Fibrose Cística/diagnóstico. 3. Fibrose Cística/terapia. 4. Fibrose Cística/dietoterapia. 5. Educação em Saúde. 6. Educação de Pacientes como Assunto. 7. Doenças Genéticas Inatas. I. Romanelli, Bernardo Braz. II. Alves, Michelle Rosa Andrade. III. Castro, Isabel Pimenta Spinola. IV. Universidade Federal de Minas Gerais. Faculdade de Medicina. Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico-NUPAD/ FM/ UFMG. Serviço de Referência em Triagem Neonatal de Minas Gerais.

NLM: WI 820

CDD: 616.37

FICHA TÉCNICA

FIBROSE CÍSTICA PARA PACIENTES E SEUS CUIDADORES

INSTITUIÇÕES:

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

FACULDADE DE MEDICINA

NÚCLEO DE AÇÕES E PESQUISA EM APOIO
DIAGNÓSTICO-NUPAD

Serviço de Referência em Triagem Neonatal de Minas
Gerais – NUPAD/FM/UFMG

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA -
HOSPITAL DAS CLÍNICAS/ UFMG

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA -
HOSPITAL JOÃO PAULO II/FHEMIG

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA -
HOSPITAL JULIA KUBISTCHECK/FHEMIG

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA -
HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE UBERLÂNDIA/UFU

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA -
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE JUIZ DE FORA/UFJF

DADOS DA 1ª EDIÇÃO - 2015

ELABORAÇÃO, DISTRIBUIÇÃO E INFORMAÇÕES:

NÚCLEO DE AÇÕES E PESQUISA EM APOIO
DIAGNÓSTICO - NUPAD/FM/UFMG

Av. Alfredo Balena, 189

30130-100 – Belo Horizonte –MG

URL: <http://www.nupad.medicina.ufmg.br>

REVISÃO TÉCNICA

Bernardo Braz Romanelli, Evanirso da Silva Aquino,
Elizabeth Vilar Guimarães, Marcelo Coelho Nogueira,
Maria das Graças Rodrigues de Oliveira, Michelle Rosa
Andrade Alves, Isabel Pimenta Spínola Castro

PROJETO GRÁFICO E DIAGRAMAÇÃO

Rafael Augusto Rodrigues

Ricardo Rodrigues Alves

COORDENAÇÃO E ORGANIZAÇÃO

Bernardo Braz Romanelli

Michelle Rosa Andrade Alves

Isabel Pimenta Spínola Castro

COLABORADORES – CONTEÚDO

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA - HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG

Caroline Duarte Silva
Cristina Gonçalves Alvim
Elizabeth Vilar Guimarães
Luciana Ribeiro Sampaio
Luciano Amedée Peret Filho
Maria das Graças Rodrigues de Oliveira
Michelle Rosa Andrade Alves
Renata dos Santos Vieira Fernandes
Renata Marcos Bedran
Sandra Ribeiro Pires

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA - HOSPITAL JOÃO PAULO II/FHEMIG

Alberto Andrade Vergara
Evanirso da Silva Aquino
Flávia Cassimiro Silva Viegas
Luiza Cristina Gomes Delfim
Marcelo Coelho Nogueira
Milene Alves Gomes
Raquel Nogueira Duarte
Renata Cabral Danese
Suzana Fonseca Oliveira Melo

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA - HOSPITAL JULIA KUBISTCHECK

Bruno Pessoa
Cíntia Cristiane Passos
Geize Trindade
Marcelo Bicalho de Fuccio
Verônica Calijorne Rodrigues

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA - HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE UBERLÂNDIA/UFU

Érica Rodrigues Mariano de Almeida Rezende
Evaldo Nunes
Laerte Honorato Borges Júnior
Luciana Carneiro Pereira Gonçalves
Mara Lícia Machado Azevedo Antunes
Maria Cristina Camin

CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA - HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE JUIZ DE FORA/UFJF

Aline de Carvalho Bráz
Cristina Mara Nunes de Paula Coelho
Joselici da Silva
Lucimar Duarte de Abreu
Marta Cristina Duarte
Thuilá Ferreira Meirelles

SUMÁRIO

APRESENTAÇÃO	06
CONCEITO	07
DIAGNÓSTICO	13
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS.....	14
TRATAMENTO.....	21
TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA	24
TRATAMENTO DA DOENÇA PULMONAR.....	38
NUTRIÇÃO	40
CUIDADOS GERAIS.....	44
ATIVIDADES FÍSICAS E PRÁTICA DE ESPORTES.....	46
EQUIPE MULTIPROFISSIONAL.....	51
MAIS INFORMAÇÕES	56

APRESENTAÇÃO

Esta cartilha é destinada aos pais, demais familiares e pacientes de **Fibrose Cística**.

Foi idealizada e elaborada pelos profissionais dos quatro Centros de Referência do Estado de Minas Gerais, com a finalidade de aumentar a compreensão da doença e da importância da adesão ao seu tratamento, instrumentos essenciais para que se obtenha uma melhor qualidade de vida dos pacientes.

A inclusão da Fibrose Cística no Programa Nacional de Triagem Neonatal é uma iniciativa do Ministério da Saúde, através da **Portaria GM/MS 176** de 31 de março de 2005.

CONCEITO

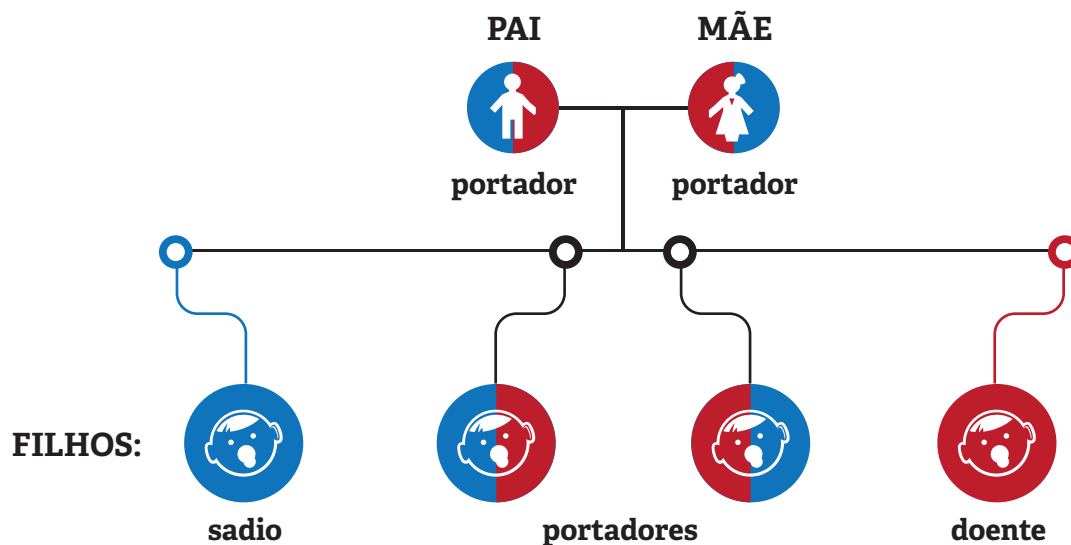
O QUE É FIBROSE CÍSTICA?

A **Fibrose Cística (FC)**, também conhecida como **Mucoviscidose** e “**Doença do beijo salgado**” é uma doença hereditária. A criança com FC tem dois genes alterados para a doença, tendo herdado um do pai e um da mãe. A **cada** gestação do casal, existe **uma chance de 25%** de nascer uma criança com FC.

É importante saber que as manifestações clínicas da FC podem ser diferentes entre as pessoas. Além disso, a forma de sentir e conviver com a doença é muito particular.



COMO A FIBROSE CÍSTICA ACONTECE?



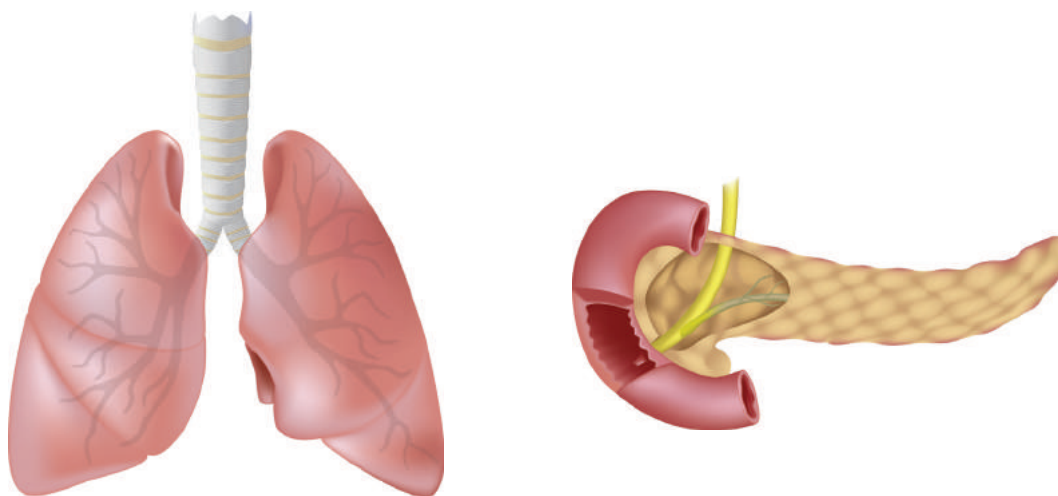
Possibilidade de o casal portador ter filhos com fibrose cística:

- **25%** de que a criança não tenha a doença e nem seja portadora do gene.
- **50%** de que a criança seja portadora do gene.
- **25%** de chance de que a criança tenha Fibrose Cística.

A fibrose cística é uma doença rara e que acomete cerca de **1 em cada 10.000** crianças nascidas vivas em Minas Gerais. As pessoas com FC têm inteligência normal.

As principais alterações relacionadas à FC são:

- *Suor muito salgado;*
- *Deficiência grave do pâncreas, com má digestão dos alimentos (principalmente das gorduras);*
- *Doença pulmonar, causada por secreção muito viscosa (catarro grosso), que leva a infecções muito frequentes por bactérias.*



Pulmão e pâncreas normais.



A Fibrose Cística ainda não tem cura, mas o diagnóstico precoce e o tratamento correto melhoram a qualidade de vida dos pacientes.



SOBREVIDA DOS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Em diversos países do mundo, a sobrevida dos pacientes com Fibrose Cística está entre 40 e 50 anos de idade, podendo ser maior ou menor. As razões deste aumento são:

1. *A realização do tratamento correto, prescrito pelos profissionais.*
2. *A vigilância da infecção pulmonar, com a rápida identificação e o tratamento de bactérias patogênicas, com antibióticos que são cada vez mais eficazes.*
3. *A melhora da qualidade das enzimas pancreáticas e a vigilância do estado nutricional, com a adoção de condutas para evitar que o paciente se torne desnutrido.*
4. *A realização da fisioterapia respiratória diária e o uso de agentes mucoativos, para que o muco dos brônquios seja eliminado mais facilmente.*
5. *O acompanhamento dos pacientes em Centros de Referência para Fibrose Cística.*



É importante ressaltar que uma melhor nutrição é associada com melhor função pulmonar.

Alguns medicamentos vêm sendo testados nos últimos anos, para atuarem no defeito do canal de cloro, responsável pelos sintomas da doença. No momento, um destes medicamentos está sendo utilizado para tratar pacientes portadores de uma mutação pouco frequente. Entretanto, os pesquisadores acreditam que o tratamento para as outras mutações será possível em um futuro não muito distante.

É de extrema importância que os pacientes de Fibrose Cística sejam acompanhados em Centros de Referência e sigam corretamente os tratamentos prescritos. As equipes multidisciplinares destes serviços estudam e trabalham para preservar a nutrição, a função pulmonar e a qualidade de vida, para que possam usufruir dos benefícios que os novos medicamentos poderão proporcionar.



DIAGNÓSTICO

COMO É FEITO O DIAGNÓSTICO?

Há suspeita de FC quando existe alteração no **Teste do Pezinho**, que é realizado do **3º ao 5º dia de vida da criança**, nas Unidades Básicas de Saúde (UBS) do SUS, nas maternidades ou em outros laboratórios. **Em caso de teste do pezinho alterado para FC**, deve ser realizado o **Teste do Suor**, que é o melhor método para confirmar ou descartar a doença.

O QUE É O TESTE DO SUOR?

O Teste do Suor é um método que consiste na estimulação da produção de suor nos antebraços. No material colhido, é realizada a dosagem de cloro. A quantidade do suor em pessoas com FC é normal, mas a quantidade de sal é muitas vezes maior do que o normal.

Para o diagnóstico de certeza da FC, são necessários dois resultados alterados no teste do suor.

Nos pacientes que apresentam sinais e sintomas sugestivos da doença, o teste do suor deve ser realizado, mesmo que o teste do pezinho tenha sido negativo ou não tenha sido realizado.



MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

QUAIS SÃO OS SINAIS E SINTOMAS DA FIBROSE CÍSTICA?

- *Obstrução intestinal (íleo meconial), principalmente nos primeiros dias de vida;*
- *Dificuldade em ganhar peso e altura;*
- *Suor muito salgado (às vezes com cristais de sal na pele);*
- *Desidratação frequente;*
- *Fezes volumosas, brilhantes, muito fétidas e gordurosas ou diarreia;*
- *Tosse crônica e frequente, geralmente com muito catarro (muco), chieira;*
- *Infecções respiratórias de repetição;*
- *Extremidades dos dedos dilatadas (baqueteamento digital);*
- *Pólipos nasais/Sinusite crônica;*
- *Doença no fígado;*
- *Atraso no aparecimento dos sinais da adolescência (puberdade);*
- *Infertilidade (impossibilidade de ter filhos).*

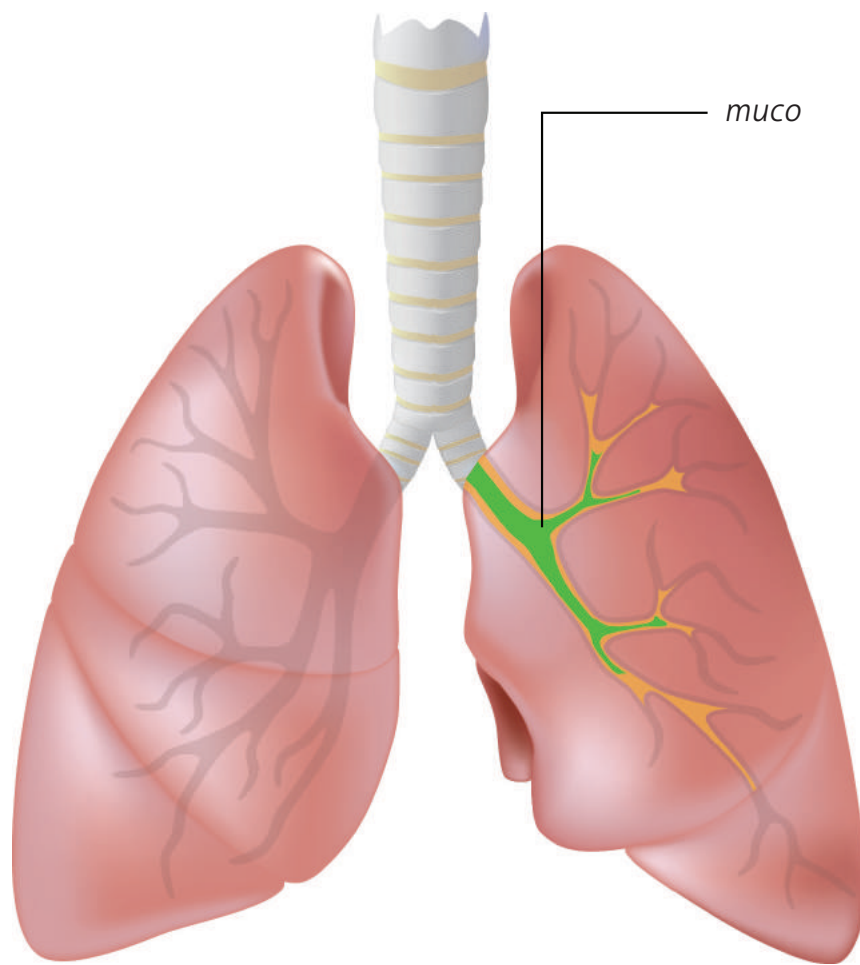


PROBLEMAS RESPIRATÓRIOS

Nos pulmões, o muco (catarro) produzido é muito espesso e, por causa disso, é difícil eliminá-lo. O seu acúmulo nos brônquios, dificulta a passagem do ar e facilita a entrada e a permanência de bactérias, o que pode levar a várias lesões.

Entre as bactérias que afetam o sistema respiratório com mais frequência nos pacientes com FC, o ***Staphylococcus aureus***, a ***Pseudomonas aeruginosa*** e o complexo ***Burkholderia cepacia*** são os mais importantes, pela sua maior capacidade de provocar lesões nos pulmões.





Brônquios com secreção espessa (muco).

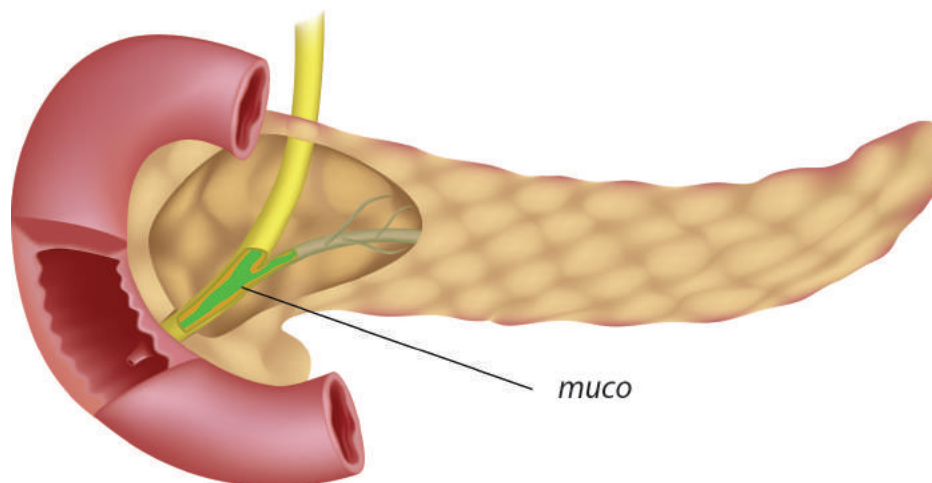


PROBLEMAS DIGESTIVOS

A FC pode afetar vários órgãos do aparelho digestivo. No pâncreas, as secreções produzidas também são muito espessas. Ao nascimento, a grande maioria dos pacientes já apresenta entupimento dos canais, com lesão do órgão. Como consequência, é reduzida a produção das enzimas responsáveis pela digestão dos alimentos (gorduras, carboidratos, proteínas) e a absorção de algumas vitaminas dos mesmos.

Os pacientes apresentam fezes gordurosas (brilhantes, volumosas, com mau cheiro), havendo aumento do número de evacuações ao dia. Como consequência, a pessoa não consegue ganhar peso adequadamente, o que pode evoluir para desnutrição e deficiência de vitaminas.





Pâncreas com secreção espessa (muco) obstruindo os canais.



OUTROS PROBLEMAS:

ÍLEO MECONIAL

O mecônio (primeiras fezes do bebê) é muito espesso e entope uma parte do intestino, chamada íleo. Como consequência, o recém-nascido não consegue eliminá-lo nos primeiros dias de vida. Em alguns casos, é necessária cirurgia para a correção deste problema.

REFLUXO GASTROESOFÁGICO

Consiste no retorno de alimentos presentes no estômago para o esôfago, podendo ou não sair pela boca, na forma de vômitos ou golfadas. Como consequência, a criança pode diminuir a ingestão dos alimentos e o ganho de peso, além de apresentar choro persistente, dor abdominal e piora de sintomas respiratórios.



DOENÇA DO FÍGADO

É frequente haver alterações no fígado. No entanto, os sintomas são habitualmente percebidos a partir dos 10 anos de idade e mais frequentemente em adultos. A litíase biliar (pedras na vesícula) e a cirrose hepática são responsáveis por estes sintomas.

SEXUALIDADE E REPRODUÇÃO

Nos homens com FC, o canal que transporta os espermatozoides geralmente é entupido desde o nascimento. Por isto, quase todos são inférteis.

Nas mulheres com FC, o muco do colo do útero e da vagina é muito espesso e elástico, dificultando a passagem dos espermatozóides no ato sexual. Porém, estas alterações são menos intensas e sua capacidade de ter filhos pode ser menos prejudicada do que nos homens.

DIABETES RELACIONADO À FIBROSE CÍSTICA

O diabetes pode surgir principalmente a partir dos 10 anos de idade. O tratamento inclui a dieta adequada, sempre orientada pelo nutricionista com experiência em Fibrose Cística, além do uso de insulina.



TRATAMENTO

QUAL A IMPORTÂNCIA DO TRATAMENTO PARA FIBROSE CÍSTICA?

O tratamento da Fibrose Cística deve ser iniciado o mais cedo possível, para garantir uma boa nutrição e reduzir o impacto da doença, melhorando a qualidade de vida.

As bases do tratamento são a reposição das enzimas pancreáticas, sal e algumas vitaminas, o suporte nutricional, a eliminação do muco (agentes mucoativos e fisioterapia respiratória) e o tratamento das infecções pulmonares.



TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA

A maioria dos pacientes com FC necessita fazer o que chamamos de Terapia de Reposição Enzimática, ou seja, tomar as enzimas para facilitar a digestão e absorção dos alimentos. A quantidade ou dosagem das enzimas é definida pelo médico, de acordo com a idade, e o nutricionista define sua distribuição ao longo do dia, de acordo com o tipo e a quantidade de alimentos ingeridos pelo paciente.

É importante tomar corretamente a dosagem prescrita. Uma dosagem menor que a recomendada não permite o ganho adequado de peso, podendo levar à desnutrição e o uso de uma dosagem maior pode causar problemas intestinais.

As enzimas devem ser tomadas antes do paciente iniciar todas as refeições. Porém, não há necessidade de usá-las com frutas e suco de frutas, exceto o abacate, que contém gordura. As cápsulas poderão ser engolidas inteiras. No caso de crianças que não engolem cápsulas, estas devem ser abertas e oferecidas em uma colherzinha, juntamente com um pouco de leite (leite materno ou outro), suco, iogurte ou fruta amassada.



FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA

A fisioterapia é importante no tratamento, faz parte da rotina de todos os pacientes e deve ser realizada todos os dias. É um conjunto de exercícios, com técnicas específicas, que ajudam a manter o bom funcionamento dos pulmões e previnem as infecções respiratórias.

Os exercícios de fisioterapia são indicados para: retirar o muco (catarro) dos pulmões, melhorar a ventilação e o condicionamento físico.

Alguns exercícios devem ser realizados em casa, duas ou mais vezes ao dia. O tempo de realização de cada exercício é determinado pelo fisioterapeuta. Além disso, é necessário que os pacientes realizem alguns deles com técnicas mais elaboradas, que são orientadas por fisioterapeutas em clínicas especializadas.

Nas consultas nos Centros de Referência, o fisioterapeuta deve checar se as técnicas realizadas pelo paciente estão corretas e, se necessário, ensinar novas técnicas.



TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA:

DUCHA NASAL

É a lavagem do nariz com soro fisiológico. Evita o ressecamento e a obstrução nasal, facilitando a execução das outras técnicas de Fisioterapia. Além disso, ajuda a diminuir os sintomas e a duração de doenças respiratórias, contribuindo para o bem-estar do paciente. A realização correta pode ser ensinada pelo fisioterapeuta.

DRENAGEM POSTURAL

A drenagem postural consiste em colocar as crianças em posições que permitem a drenagem das secreções dos pulmões, através da ação da gravidade. Existem várias posições que irão favorecer esta drenagem, para que o paciente consiga tossir e eliminar o catarro. Pode ser realizada isoladamente ou associada à percussão torácica, que será explicada nas páginas seguintes.

No entanto, em crianças menores, não são indicadas todas as posições. Converse com o fisioterapeuta, para saber cada tipo de tratamento e a indicação, de acordo com a idade da criança.

Nessa cartilha iremos indicar a utilização da drenagem postural modificada, mostrada a seguir:





Drenagem anterior

Elevar a criança com o **apoio** de um travesseiro ou uma almofada em forma de triângulo. Nessa posição iremos drenar as secreções da parte da frente da região superior dos pulmões (na região marcada com o **X**). Para facilitar a realização desta técnica com os bebês, pode-se colocar a criança no colo deitada sobre um travesseiro.

Em relação ao tempo das técnicas, converse com seu fisioterapeuta.





Drenagem posterior

Sobre um travesseiro, ou no colo da mãe, coloque o bebê de bruços. Esta posição favorecerá a drenagem das secreções da parte de trás da região superior dos pulmões ou das costas.



Drenagem lateral

Sobre um travesseiro, ou no colo da mãe, coloque o bebê deitado sobre o lado esquerdo. Nesta posição, iremos drenar as secreções da região lateral direita do tórax.

Repita o mesmo procedimento, porém agora com a criança deitada sobre o lado direito, para drenar as secreções da região lateral esquerda.



PERCUSSÃO / TAPOTAGEM

É um movimento realizado no tórax do paciente, com as mãos em concha em crianças maiores ou com as pontas dos dedos em crianças menores e os punhos relaxados, mantendo-se um ritmo regular.

A Tapotagem pode ser associada à drenagem postural e recomenda-se utilizar uma toalha ou lençol sobre a roupa do paciente, para maior conforto.

Esses movimentos realizados de forma contínua vão ajudar na remoção do catarro.

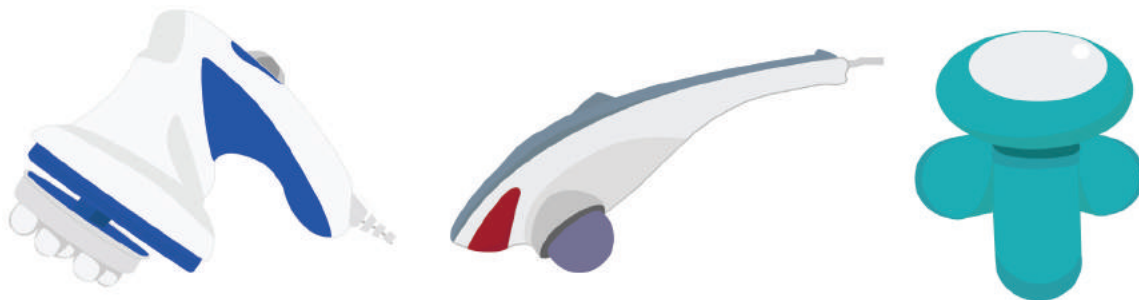


VIBRAÇÃO

Consiste na aplicação de movimentos vibratórios contínuos sobre o tórax do paciente, na fase da expiração. Pode ser realizada com as mãos ou através do uso de vibromassageadores.

Converse com seu fisioterapeuta sobre o melhor modo de fazer. Converse com seu fisioterapeuta sobre o melhor modo de fazer.

Alguns tipos de vibromassageadores são mostrados nas figuras abaixo.

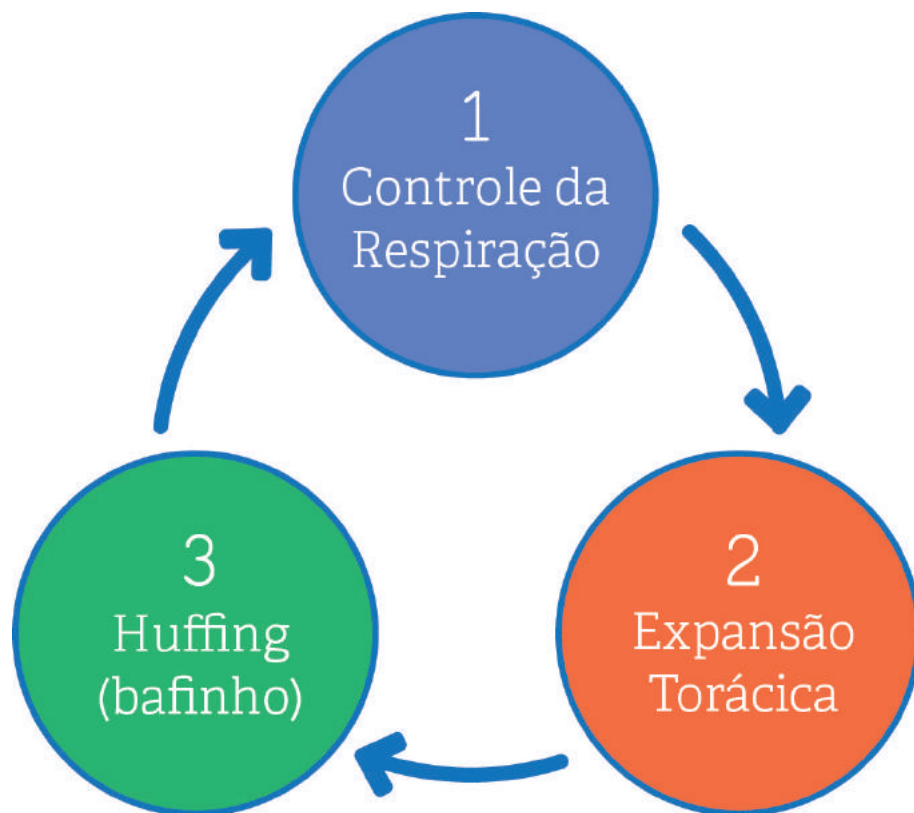


CICLO ATIVO DA RESPIRAÇÃO

Neste exercício, a pessoa pode estar deitada de barriga para cima, deitada de lado ou assentada. Pode ser realizado por crianças a partir de 4 anos de idade. São **três** exercícios associados, de acordo com os passos a seguir:

- 1. Controle da respiração:** o paciente deve colocar a mão sobre a barriga, respirando normalmente (sem puxar fundo), trazendo a respiração para a barriga, 3 a 4 vezes.
- 2. Exercícios de Expansão Torácica:** o paciente deve fazer uma respiração profunda e devagar pelo nariz. Após encher os pulmões, segurar o ar por aproximadamente 3 segundos. Em seguida, soltar totalmente o ar. Repetir de 3 a 4 vezes.
- 3. Técnica de Huffing (bafinho),** que consiste em aumentar a velocidade da saída do ar dos pulmões. Deve soltar o ar pela boca totalmente aberta, contraindo os músculos da barriga. O treinamento para este exercício deve ser feito embaçando-se um espelho.

O ciclo ativo da respiração deve ser utilizado por no mínimo 10 minutos e repetido enquanto o paciente estiver eliminando secreção (catarro).



Ciclo Ativo da Respiração

SHAKER

Este aparelho produz uma vibração nas vias aéreas, que favorece a remoção do catarro dos pulmões. O exercício pode ser realizado por crianças a partir de 3 anos de idade.



Observação: é necessário que o paciente ou o cuidador **segure firmemente as bochechas**, para não permitir o acúmulo de ar na boca. Após cada ciclo, realizar um estímulo de tosse e expectorar o catarro.

Esta técnica pode ser utilizada por 15 minutos até 3 vezes por dia. Fazer ciclos de 15 inspirações profundas e expirações no aparelho, com repouso entre os ciclos.

Seguir os passos abaixo:

1. Assentar confortavelmente, apoiando os cotovelos na mesa.
2. Posicionar o aparelho na boca, de forma a impedir o vazamento de ar. Manter a posição conforme a figura, para que a esfera de metal permaneça no orifício.
3. Fazer uma inspiração profunda e devagar pelo nariz (encher o peito) e segurar o ar por aproximadamente 3 segundos.
4. Soltar o ar (expirar) completamente no aparelho.
5. Após cada ciclo o paciente deve tossir e cuspir o catarro.



EPAP (EXPIRATORY POSITIVE AIRWAY)

Este aparelho produz uma pressão nos pulmões que auxilia a ventilação e a mobilização do muco. Esse exercício pode ser realizado por crianças a partir de 4 anos de idade.



Esta técnica pode ser utilizada por 15 minutos até 3 vezes por dia. Fazer ciclos de 15 inspirações profundas e expirações no aparelho, com repouso entre os ciclos.

Seguir os passos abaixo:

1. Assentar confortavelmente, apoiando os cotovelos na mesa.
2. Fixar a pressão indicada pelo fisioterapeuta no aparelho, que pode variar de 5 a 20 cm de água.
3. Posicionar o aparelho no rosto, de forma a impedir o vazamento de ar. Manter a posição conforme a figura.
4. O paciente deve fazer uma inspiração profunda e devagar pelo nariz. Após encher os pulmões, segurar o ar por aproximadamente 3 segundos.
5. Soltar o ar (expirar) completamente no aparelho.
6. Após cada ciclo, o paciente deve tossir e cuspir o catarro.



BRINCADEIRAS QUE AJUDAM NO TRATAMENTO

Outras formas de tratamento FISIOTERAPÊUTICO para remoção de catarro consistem na utilização de brinquedos de sopro: língua de sogra, soprar balão, soprar cornetas, soprar bolinhas de sabão, dentre outros.

São atividades lúdicas que promovem a aceleração do fluxo expiratório. Além disso ajudam na remoção do catarro e preparam a criança para realização das provas de função pulmonar.



PACIENTES ADULTOS

As técnicas explicadas nas páginas anteriores podem ser adaptadas para os pacientes, de acordo com as orientações do fisioterapeuta.



TRATAMENTO DA DOENÇA PULMONAR

ANTIBIÓTICOS

As bactérias que se alojam no muco do sistema respiratório precisam ser tratadas, para não provocarem infecções. Os antibióticos a serem usados são escolhidos tendo como base o resultado da cultura da secreção respiratória, que é colhida em todas as consultas dos pacientes. O médico pode prescrever antibióticos para serem tomados pela boca, inalados por micronebulização ou aplicados na veia.

É importante que, em todas as consultas, sejam levadas as últimas receitas e sejam informadas as datas de início e término do uso dos medicamentos, tanto os prescritos pelos médicos do ambulatório de FC quanto por outros médicos que tenham atendido o paciente.

Os antibióticos devem ser tomados exatamente como o médico orienta (dosagem, tempo e horário). Quando isto não acontece, a bactéria não é destruída e pode ficar resistente ao remédio, gerando problemas respiratórios mais graves que necessitarão de outros antibióticos mais potentes (fortes).



AGENTES MUCOATIVOS

Os agentes mucoativos são utilizados para tornar o muco menos espesso, para facilitar a sua eliminação.

OXIGENOTERAPIA

Esta forma de tratamento é necessária quando os exames mostram que os órgãos do paciente estão recebendo pouco oxigênio, o que prejudica o seu funcionamento, o ganho de peso e o crescimento.



NUTRIÇÃO

É muito comum os pacientes ficarem desnutridos por causa da perda de nutrientes pelas fezes, pela inapetência (falta da vontade de se alimentar) e pelo gasto de energia para respirar, que aumenta muito durante episódios de piora respiratória.

Apenas os pacientes bem nutridos conseguem manter uma boa função respiratória.

LEITE MATERNO

O leite materno é o alimento de preferência para o bebê. Apenas quando este não estiver ganhando peso com o leite materno, a equipe poderá indicar a complementação com outros tipos de leite.





ALIMENTAÇÃO

A alimentação deve ser rica em calorias, gorduras e proteínas.

SUPORTE NUTRICIONAL

Caso seja necessário, o nutricionista poderá prescrever suplementos nutricionais e óleos. Os suplementos devem ser tomados nos intervalos das refeições e não devem atrapalhar o almoço e jantar.

O paciente com FC não pode ficar desnutrido ou mesmo em risco de desnutrição.

SUPLEMENTAÇÃO VITAMÍNICA E MINERAL

As vitaminas A, D, E e K dependem das gorduras para sua absorção. Como na FC a falta de enzimas do pâncreas dificulta a absorção das gorduras, as vitaminas também não são absorvidas adequadamente. Portanto, é necessário fazer o uso diário das mesmas, através dos suplementos vitamínicos.

SUPLEMENTAÇÃO DE SAL

Como os pacientes com FC perdem muito sódio e cloro (sal) no suor, a ingestão do sal é muito importante para evitar a desidratação, a perda de peso e a falta de apetite. O sal deve ser administrado puro, com água ou adicionado às mamadeiras e demais refeições. Pode ser dado também durante a amamentação, através de técnica ensinada pelos médicos e/ou nutricionistas.

Nos dias de muito calor, aumenta mais ainda a perda pelo suor e os pacientes devem aumentar a quantidade de sal da alimentação. Em caso de vômitos ou diarreia, é necessário dar soro caseiro ou soros de reidratação oral.

GASTROSTOMIA

É uma terapia nutricional usada quando o paciente não consegue manter boa nutrição, mesmo seguindo as orientações dietéticas e fazendo uso de suplementos nutricionais.

SUORTE E ACOMPANHAMENTO PSICOLÓGICO

O tratamento da fibrose cística envolve aspectos emocionais e subjetivos. Afinal, trata-se de uma doença com várias especificidades e características, que altera de maneira significativa o cotidiano de uma família.

O trabalho do psicólogo visa o acolhimento e o suporte a pacientes e familiares, tendo como objetivo possibilitar um espaço de entendimento da realidade, em que os desafios e possibilidades relacionados à doença podem ser discutidos e trabalhados.

Nesse sentido, a psicologia se torna presente em diferentes momentos, desde a comunicação do diagnóstico a pacientes e familiares, durante a internação hospitalar ou ainda diante de situações mais complexas, como quando são necessários procedimentos como a gastrostomia e a oxigenoterapia.

CUIDADOS GERAIS

Os cuidados gerais que podem ajudar no tratamento da pessoa com Fibrose Cística são:



- *Nos dias de muito calor, aumentar a ingestão de líquidos e sal na alimentação. Em algumas situações o soro caseiro poderá ser utilizado;*
- *Realizar a fisioterapia respiratória diariamente;*
- *Tomar corretamente as enzimas e demais medicações;*
- *Alimentar-se conforme as orientações;*
- *Manter todas as vacinas em dia;*
- *Comparecer regularmente às consultas.*
- *Exposição ao sol: como todas as crianças, os pacientes com Fibrose Cística necessitam tomar sol diariamente, durante cerca de 30 minutos, com os braços e pernas expostos. Os horários mais adequados são antes das 10 horas da manhã ou depois das 16 horas.*

VACINAÇÃO

A vacinação de rotina deve ser mantida em dia, como em qualquer pessoa.

- **Vacina contra Influenza (gripe):** *os pacientes de FC têm que tomar esta vacina todos os anos. Para os menores de 2 anos e maiores de 60 anos, a mesma já é aplicada normalmente nos postos de saúde.*
- **Vacina contra pneumonia (pneumococo):** *em crianças até 2 anos de idade, esta vacina já é aplicada normalmente nos postos de saúde.*
- **Vacina contra hepatite A:** *em crianças com 1 ano de idade, esta vacina já é aplicada normalmente nos postos de saúde.*

Nos pacientes de FC que não estejam nos critérios dos postos de saúde, as vacinas serão aplicadas nos Centros de Referência em Imunobiológicos Especiais (CRIE), com a solicitação (por escrito) dos médicos do Centros de Referência.

ATIVIDADES FÍSICAS E PRÁTICA DE ESPORTES

Os pacientes de Fibrose Cística devem ser estimulados a participar das aulas de Educação Física na escola. Devem também fazer 20 a 30 minutos de atividade física, pelo menos 3 vezes por semana, com exercícios de impacto (saltar, pular, rolar) e de peso. É aconselhável, entretanto, que todas estas atividades sejam orientadas pelo médico e/ou fisioterapeuta dos Serviços de Referência.



TABAGISMO ATIVO E PASSIVO

O fumo, sob as formas de cigarros industrializados, cigarros de palha, cachimbos, charutos, rapé, fumo de rolo e outros produtos do tabaco **pode causar cerca de 55 doenças**, sendo as mais frequentes o câncer (em diversos órgãos do corpo), as doenças do coração e vasos sanguíneos e as doenças do sistema respiratório.

As pessoas que não fumam mas convivem com fumantes (fumantes passivas) podem ter as mesmas doenças que eles. Nos portadores de Fibrose Cística, a doença poderá ser mais grave se o paciente fumar ou mesmo se conviver com fumantes.



CUIDADO DOS NEBULIZADORES



As bactérias podem contaminar os nebulizadores, que passam então a ser fontes de infecção nos pulmões. Portanto, eles devem ser submetidos à limpeza e à desinfecção.

Os 4 passos seguintes devem ser seguidos, logo após o uso:

- 1. Limpeza:** lavar as mãos com água e sabão; desmontar as partes do nebulizador (exceto mangueira e compressor) e lavar com detergente neutro e água da torneira; colocar em recipiente, pano ou papel toalha limpo.

2. **Desinfecção:** há vários métodos e o melhor será decidido entre o fisioterapeuta ou enfermeiro e o paciente ou cuidadores, respeitando-se as orientações do fabricante do aparelho.
3. **Enxague** (apenas quando for usado um método frio de desinfecção): enxaguar as partes desinfectadas do nebulizador com água fervida, durante 5 minutos (esperar a água esfriar antes de enxaguar).
4. **Secagem:** deixar secar após o enxague, em pano ou papel toalha seco e limpo; guardar em recipiente seco, limpo e com tampa, quando as peças estiverem totalmente secas; lavar as mãos com água e sabão quando terminar os cuidados.

CUIDADOS COM OS MEDICAMENTOS

- *Os medicamentos devem ser guardados em local fresco e seco, longe do alcance das crianças.*
- *Alguns medicamentos devem ser guardados em geladeira, dentro de potes de plástico ou longe de alimentos.*
- *O paciente só deve usar os medicamentos prescritos pelos médicos e dentro da data de validade.*
- *Jogue fora os comprimidos que estejam lascados, mais duros ou mais moles do que o normal.*
- *Não jogue medicamentos no vaso sanitário; descarte-os em lixo comum, embrulhados em papel, para que ninguém possa pegá-los e utilizá-los.*

EQUIPE MULTIPROFISSIONAL



Para que se obtenha o máximo de eficácia do tratamento da FC, e o paciente tenha uma boa qualidade de vida, o acompanhamento deve ser realizado em Centros de Referência, com equipes multiprofissionais, isto é, com profissionais de diferentes áreas da saúde. Geralmente estas são compostas por nutricionista, pneumologista, gastroenterologista, psicólogo, assistente social, fisioterapeuta e enfermeiro. Pode haver necessidade de outros profissionais como endocrinologistas, farmacêuticos, etc.

Além dos Centros de Referência, a pessoa com FC deve manter um vínculo com a Unidade Básica de Saúde mais próxima de sua casa e outros serviços de saúde, de acordo com o caso. Veja a seguir as atribuições dos profissionais:

PNEUMOLOGISTA

O médico pneumologista prescreve os antibióticos para combater as bactérias e outros remédios para melhorar e facilitar a respiração e a eliminação do muco, prevenindo as complicações do sistema respiratório.



GASTROENTEROLOGISTA

O médico gastroenterologista determina a necessidade do uso de enzimas, suplementos vitamínicos e minerais, para manter o estado nutricional adequado. Avalia sintomas sugestivos de problemas nos outros órgãos do aparelho digestivo como esôfago, fígado e intestinos. Acompanha o crescimento da criança, trabalhando junto ao nutricionista no suporte nutricional.

NUTRICIONISTA

O nutricionista planeja e dá orientações sobre a alimentação, para ganho e manutenção do peso adequado. Quando necessário, prescreve os suplementos alimentares. Em todas as consultas, é responsável por monitorar o peso, estatura e a composição corporal, percebendo precocemente alterações nutricionais que podem ocorrer.

FISIOTERAPEUTA

O fisioterapeuta ensina e avalia os exercícios respiratórios e as técnicas de micronebulização realizadas em casa, para diminuir o acúmulo do muco nos brônquios. No caso das crianças pequenas, que não conseguem colher o escarro espontaneamente, este profissional realiza também a coleta de secreção respiratória no dia da consulta.

ENFERMEIRO

O enfermeiro reforça todas as prescrições da equipe multidisciplinar, como a dieta adequada, o uso correto dos suplementos alimentares e dos medicamentos. É responsável também pelas orientações sobre a limpeza dos equipamentos e o uso da dieta por sonda ou gastrostomia, nos casos indicados. Nos Centros de Referência, é o responsável pela separação dos pacientes no dia da consulta, de acordo com as bactérias dos seus pulmões.



PSICÓLOGO

O psicólogo é o profissional que lida com as emoções, os sentimentos e o desenvolvimento psicológico. É disponível para escutar e acolher a angústia, o sofrimento, a dor e os medos de cada paciente e sua família, ajudando-os a encontrar um modo de lidar com o cotidiano da doença.

ASSISTENTE SOCIAL

O assistente social orienta sobre os direitos sociais e facilita o acesso aos órgãos públicos ou redes de atenção, para a obtenção de benefícios da Previdência Social, transporte, exames e medicamentos. Procura conhecer e acompanhar a dinâmica social de cada paciente. Nos casos de pouca adesão ao tratamento, abandono ou violação dos direitos do paciente, faz contato com os órgãos de defesa do direito.



ASSOCIAÇÕES DE ASSISTÊNCIA ÀS FAMÍLIAS E PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

São organizações não governamentais (ONG) que buscam melhorias na qualidade de vida dos pacientes de Fibrose Cística, reivindicando para que os seus direitos sejam assegurados.

Divulgam informações sobre a doença, atuam como mediadores entre os pacientes e os órgãos do governo, trabalhando em conjunto com os Centros de Referência para permitir o acesso aos tratamentos e exames. Facilitam também a troca de experiências e informações científicas entre os pacientes e familiares.

Em Minas Gerais, a instituição que representa os pacientes com Fibrose Cística é a **AMAM (Associação Mineira de Assistência à Mucoviscidose-Fibrose Cística)**.

Desde 1982, a AMAM promove o envolvimento de familiares e amigos dos portadores de Fibrose Cística junto à causa, buscando melhoria permanente no tratamento dos pacientes. Atualmente, é composta por pais, parentes, amigos e pacientes de Fibrose Cística, além de profissionais de saúde que trabalham em caráter voluntário.

Endereço: Rua dos Otoni, 705 - sala 604 - Santa Efigênia – Belo Horizonte

Telefone: (31) 3245-0947. www.amam.org.br



MAIS INFORMAÇÕES...

AMAM: <http://www.amam.org.br/>

ABRAM: <http://www.abram.org.br/>

Grupo Brasileiro de Estudos da Fibrose Cística: www.gbefc.org.br/

Cystic Fibrosis Trust (britânico): <http://www.cysticfibrosis.org.uk/>

Cystic Fibrosis Foundation (EEUU): <http://www.cff.org/>

Unidos pela Vida: <http://unidospelavida.org.br/>



FIBROSE CÍSTICA

PARA PACIENTES E SEUS CUIDADORES



UFMG

FHEMIG
FUNDAÇÃO HOSPITALAR DO
ESTADO DE MINAS GERAIS

HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II
HOSPITAL JÚLIA KUBITSCHEK



Hospital de Clínicas
da Universidade
Federal de Uberlândia



Hospital Universitário UFJF

NUPAD
FACULDADE DE MEDICINA
UFMG



Agência Brasileira do ISBN
ISBN 978-85-62352-13-3



9 788562 352133