



Educação  
em Saúde

VOL. 140

PUBLICAÇÃO  
AUTORIZADA



# Manual da Fibrose Cística

Orientações para  
pais e familiares

HOSPITAL DE  
CLÍNICAS  
PORTO ALEGRE RS



# **Manual da Fibrose Cística**

Orientações para pais e  
familiares

**Serviço de Pediatria  
Unidade de Pneumologia Infantil**



# Sumário

<b>APRESENTAÇÃO</b>	<b>5</b>
<b>Quais são os sintomas da FC?</b>	<b>7</b>
<b>O que causa a FC?</b>	<b>7</b>
<b>Diagnóstico</b>	<b>8</b>
<b>Tratamento</b>	<b>8</b>
<b>Como é realizado o acompanhamento médico?</b>	<b>8</b>
<b>Como é realizado o acompanhamento e tratamento nutricional?</b>	<b>9</b>
<b>Como é recomendada a fisioterapia respiratória?</b>	<b>10</b>
<b>Por que realizar atividade física?</b>	<b>11</b>
<b>Quando e quais exercícios físicos podem ser realizados?</b>	<b>12</b>
<b>Apoio psicológico</b>	<b>12</b>
<b>Como é realizado o acompanhamento farmacêutico?</b>	<b>13</b>
<b>Medicamentos comuns prescritos pelo médico</b>	<b>13</b>
<b>Serviço Social</b>	<b>16</b>
<b>Enfermeiro</b>	<b>16</b>
<b>Tipos de nebulizadores</b>	<b>17</b>
<b>Associações</b>	<b>19</b>



# Apresentação

A fibrose cística (FC) é uma doença genética que ocorre quando se herda genes alterados (mutação), um do pai e um da mãe. O pai e a mãe não têm FC, pois é necessário ter os dois genes alterados, ou seja, é uma doença genética de herança autossômica recessiva.

FC é considerada uma doença rara, pois acomete relativamente em poucas pessoas no mundo. No Brasil, estima-se que um a cada oito mil recém-nascidos tenha FC. A doença pode afetar diversos órgãos, pois a mutação genética altera a forma como o sal e a água se movem para dentro e para fora das células do corpo. Os efeitos mais importantes deste problema ocorrem nos pulmões e no sistema digestivo, especialmente, no pâncreas, porque as secreções produzidas pelas células são mais viscosas, entopem os canais destes órgãos, facilitam infecções nos pulmões e causando lesões secundárias.

FC nem sempre é uma doença grave. A apresentação varia de paciente para paciente e pode estar relacionada ao tipo de mutação herdada. Cerca de dois mil mutações no gene da FC, chamado de gene CFTR, foram identificadas. Por ser uma doença genética, FC não tem cura, mas tem um tratamento efetivo, que melhora a qualidade de vida dos pacientes e diminui o avanço da doença.



# Quais são os sintomas da FC?

## MAIS FREQUENTES

- Dificuldade de ganho de peso, mesmo com bom apetite.
- Fezes gordurosas e em grande volume.
- Roncos ou chiado no peito.
- Tosse e catarro.
- Infecções respiratórias de repetição.
- Suor mais salgado do que o normal.

Nem todos os pacientes apresentam todos os sinais e sintomas. Na maioria das vezes, apenas alguns deles.

## O que causa a FC?

A FC é causada por um defeito nas células do corpo que produzem secreções: o transporte de sais e água para dentro e para fora destas células não ocorre devidamente e a secreção por elas produzida se torna bem mais espessa do que o normal. A secreção espessa interfere no funcionamento dos órgãos: no pâncreas, a obstrução dos pequenos canais do órgão impede que as enzimas digestivas cheguem ao intestino para digerir os alimentos; no fígado, a bile fica espessada, levando a diferentes graus de dano hepático; nos pulmões, ocorre acúmulo de muco espesso nas vias aéreas, o que facilita a infecção por algumas bactérias e leva a lesão progressiva dos pulmões. Nas glândulas sudoríparas, o suor produzido é mais salgado e os pacientes podem perder muito sal pelo suor e apresentar baixa quantidade de sal no sangue e desidratação.

Essas alterações demandam atenção regular da equipe multidisciplinar de FC.

## **Diagnóstico**

O diagnóstico da FC é confirmado pelo teste do suor, que mede a quantidade de sal (cloro) no suor, e/ou pela identificação das mutações genéticas por meio de teste genético, que pode ser realizado através de uma amostra de sangue ou em células da mucosa oral.

A FC é suspeitada sempre que o paciente apresentar os sintomas sugestivos da doença, quando tiver um irmão com FC ou tiver um teste de triagem neonatal (teste do pezinho) alterado para FC.

## **Tratamento**

O tratamento da fibrose cística é realizado de forma preventiva, ou de acordo com os sintomas apresentados pelo paciente, ou seja, antes do surgimento de sintomas e/ou complicações. Como o tratamento envolve vários aspectos, todo paciente deve ser atendido por uma equipe multidisciplinar em um centro de referência para tratamento.

De forma geral, o tratamento inclui uma alimentação adequada, muitas vezes reforçada para suprir as necessidades nutricionais, o uso de enzimas pancreáticas exógenas para tratar a má absorção dos alimentos, suplementação de vitaminas e higiene brônquica diária, obtida através de sessões de fisioterapia e complementada pela prática de atividades físicas.

## **Como é realizado o acompanhamento médico?**

O tratamento da FC é melhor conduzido em um centro de referência para o tratamento, onde uma equipe multidisciplinar composta por profissionais experientes e que buscam sempre estar atualizados

cuidam destes pacientes. O médico gerencia o tratamento e faz a conexão entre as várias disciplinas.

O tratamento envolve consultas ambulatoriais regulares, a cada mês ou a cada dois, três meses, conforme o caso e idade do paciente. A cada consulta será realizada uma entrevista médica, a procura de sintomas específicos da FC e exame físico. Um exame de cultura de uma amostra do aparelho respiratório será regularmente solicitado. O exame varia conforme a idade do paciente e capacidade de expectorar. Esta cultura tem o objetivo de identificar algumas bactérias que costumam piorar a evolução da doença pulmonar e propiciar o tratamento antes do surgimento de sintomas.

A cada ano uma bateria de exames, chamados de check up anual, será solicitada. Estes exames visam avaliar a evolução da FC e identificar precocemente o surgimento de complicações.

No HCPA, a equipe é coordenada por pneumologistas. Outras especialidades médicas (Otorrinolaringologia, Genética, Endocrinologia, Gastroenterologia, Psiquiatria) serão consultadas, se necessário.

**Equipe multiprofissional:** *especialidades médicas, enfermagem, fisioterapia, psicologia, serviço social, nutrição, farmácia, educação física e microbiologia.*

## **Como é realizado o acompanhamento e tratamento nutricional?**

A manutenção do estado nutricional adequado para idade é de muita importância para a saúde dos pulmões e para qualidade de vida dos pacientes. O acompanhamento nutricional de rotina é parte fundamental do tratamento e tem o objetivo de prevenir e tratar

distúrbios tais como alterações de apetite, recusa alimentar, perda de massa muscular, diminuição da imunidade e desnutrição. Desta forma, a cada consulta o paciente será avaliado pela equipe de Nutrição com relação a qualidade da sua alimentação e quanto ao seu crescimento, com a medida do peso e estatura.

Sempre que necessário o nutricionista indicará mudanças na dieta, para aumentar a ingesta calórica. Uso de suplementos nutricionais ou dieta por gastrostomia serão indicados, se necessário.

Para bebês de zero a seis meses, estimula-se o aleitamento materno exclusivo sob livre demanda. Uso de complemento (mamadeira) será indicado somente se necessário.

Todos os pacientes recebem suplementação de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K). Prevenção da desidratação através da correta ingesta de líquidos e reposição de sal, conforme a faixa etária, também orientada. Quase todos os pacientes com FC necessitam de terapia de reposição de enzimas pancreáticas (pancrelipase) devido à insuficiência pancreática. As enzimas devem ser ingeridas antes das refeições para proporcionar absorção adequada dos nutrientes.

## **Como é recomendada a fisioterapia respiratória?**

A fisioterapia respiratória também é parte fundamental do tratamento e recomendada para todos os pacientes com FC, mesmo para os que não têm sintomas respiratórios, e visa promover a higiene brônquica. Deve ser realizada diariamente, com frequência que pode variar de uma, duas ou três vezes ao dia, respeitando a recomendação do fisioterapeuta ou médico.

Na criança até três anos, é imprescindível o treinamento dos pais para as técnicas manuais de desobstrução brônquica. Com o crescimento da criança e a avaliação periódica da equipe profissional, podem ser instituídos exercícios respiratórios com o uso de dispositivos de

pressão positiva, para aquisição de independência e maior adesão do paciente à fisioterapia respiratória. A ventilação não invasiva pode ser utilizada como coadjuvante da terapia de desobstrução brônquica e em pacientes com doença pulmonar mais avançada.

Como a secreção pulmonar é muito espessa, alguns medicamentos são utilizados de forma inalatória para facilitar sua remoção. A solução salina hipertônica (SSH) melhora a hidratação da superfície das vias aéreas e facilita a expectoração. A SSH deve ser utilizada imediatamente antes da realização da fisioterapia respiratória.

Para crianças acima de seis anos, a equipe médica pode prescrever medicamento que auxilia na remoção do muco. Após a nebulização com este medicamento, deve-se aguardar o mínimo de uma hora para realizar a fisioterapia respiratória ou atividade física.

**Atenção:** a equipe irá orientar qual o melhor nebulizador a ser utilizado para cada medicamento.

## Por que realizar atividade física?

Os pacientes com fibrose cística se beneficiam muito com as atividades físicas, pois o exercício físico gera diversos ganhos como: melhora da higiene brônquica, aumento da massa muscular com redução da fadiga, aumento da capacidade cardiopulmonar, melhora da imunidade, melhora da postura corporal, desobstrução brônquica e diminuição da dispneia.

Os exercícios auxiliam na limpeza das vias aéreas, pois são capazes de influenciar a composição do muco, deixando-o menos “espesso”, melhorando assim o prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes.

A equipe de educação física auxilia no tratamento, avaliando e prescrevendo exercícios físicos adaptados à realidade e condições dos pacientes.

## Quando e quais exercícios físicos podem ser realizados?

Os exercícios físicos devem ser realizados sempre! Quando o paciente não estiver com infecção pulmonar sintomática, o ideal é que ele faça ao menos 60 minutos por dia de atividade, com intensidade moderada a vigorosa, de acordo com a idade. Algumas atividades sugeridas são: caminhada, corrida, bicicleta e atividades recreativas como “pega pega”, “caçador”. Além disso, devem ser realizadas atividades que fortaleçam músculos e ossos pelo menos três dias por semana. Ou seja, a atividade física pode e deve ser estimulada, sendo em forma de brincadeiras ou no formato mais “formal”, como treinos monitorados por profissionais de educação física.

**Atenção:** natação com piscinas aquecidas e em ambientes fechados, não ventilados, não são recomendadas pelo risco de infecção por bactérias presentes na umidade.

## Apoio psicológico

Viver com FC ou ser pais de uma criança com a doença pode ser física e emocionalmente desafiador. O tratamento e o enfrentamento da doença é complexo e pode causar dificuldades, tanto no paciente como em seus familiares. Na equipe multidisciplinar a psicologia participa das atividades e está envolvida nas discussões de casos semanais (round), nos atendimentos de pacientes e familiares durante a internação e no atendimento ambulatorial. O atendimento é destinado para familiares e pacientes.

Quando indicado e viável, é realizada uma psicoterapia breve ambulatorial, além de teleatendimentos na tentativa de fazer monitoramento de sintomas psíquicos que podem interferir no tratamento.

O psicólogo participa e articula o plano de cuidado dos pacientes junto ao restante da equipe, realiza a integração deste cuidado com a rede de saúde mental do território de cada paciente, além de participar do processo de transição para a equipe de adultos.

## Como é realizado o acompanhamento farmacêutico?

O farmacêutico auxilia na organização dos medicamentos dos pacientes, com a avaliação dos medicamentos prescritos pela equipe médica. É responsável por revisar as doses, horários, preparo e armazenamento dos medicamentos com o objetivo de otimizar a adesão ao tratamento e facilitar a administração dos medicamentos no domicílio.

## Medicamentos comuns prescritos pelo médico:

### ÁCIDO URSODESOXICÓLICO

O fígado produz ácidos biliares que vão também participar da digestão das gorduras em seu organismo. O ácido ursodesoxicólico inibe a absorção intestinal dos ácidos biliares tóxicos ao organismo.

**Como utilizar?** A dose e regularidade do uso depende de exames clínicos e laboratoriais, de acordo com indicação médica.

**Onde conseguir?** Secretaria da Saúde.

### ALFADORNASE

É um medicamento que atua como mucolítico, quebrando as moléculas da secreção. Reduz a viscosidade do escarro e reduz o declínio da função pulmonar. As secreções são expectoradas com mais facilidade, melhora o fluxo de ar no pulmão e reduz a frequência das infecções respiratórias evitando o rápido declínio da função.

**Como utilizar?** Nebulizar uma hora antes da fisioterapia respiratória ou antes da atividade física.

**Qual nebulizador utilizar?** Nebulizador a jato de ar.

**Armazenamento?** Sob refrigeração (2 a 8 C).

**Onde conseguir?** Secretaria da Saúde.

## **ANTIBIÓTICOS INALATÓRIOS**

Utilizados para eliminar ou reduzir as bactérias chamadas de *Pseudomonas aeruginosa*. Quando ocorre falha em eliminar essa bactéria, é indicado o uso contínuo deste medicamento para controlar a infecção e exacerbações pulmonares.

**Como utilizar?** Com prescrição médica. Devem ser administrados após a fisioterapia respiratória, quando o pulmão está limpo.

**Qual nebulizador utilizar?** Nebulizador a jato de ar.

**Onde conseguir?** Secretaria da Saúde.

## **PANCRELIPASE**

São enzimas responsáveis pela digestão dos alimentos. As cápsulas de pancreatina são compostas por três enzimas: amilases (digere amidos/carboidratos), proteases (digere proteínas/aminoácidos) e lipases (digere lipídios/gorduras).

**Como utilizar?** Antes de qualquer refeição, não sendo necessária quando da ingestão de frutas (menos abacate e côco).

No caso de lactentes e crianças que não conseguem engolir a cápsula inteira: recomenda-se abrir a cápsula e oferecer com água, leite materno, fórmula infantil ou suco/papa de fruta.

Os grânulos que se encontram dentro da cápsula não devem ser amassados, pois perdem sua efetividade.

**Cuidado!** *Todos os grânulos devem ser ingeridos e não devem ficar aderidos a cavidade oral. O grânulo pode desencadear lesões na boca.*

**Onde conseguir?** Secretaria da Saúde.

## **SOLUÇÃO SALINA HIPERTÔNICA (3%, 5% e 7%)**

É uma solução mais salgada que reidrata o muco, diminuindo sua viscosidade e estimulando a tosse para facilitar sua expectoração.

**Como utilizar?** Nebulização no momento da fisioterapia respiratória.

**Qual nebulizador utilizar?** Nebulizador a jato de ar.

**Armazenamento?** Sob refrigeração (2 a 8 C).

**Onde conseguir?** Farmácia de manipulação.

### **Cuidados com os medicamentos:**

- Armazenar os medicamentos em local arejado e longe da luz direta.
- Os medicamentos de geladeira devem ser armazenados em temperatura de 2 a 8 ° C. Não congelar; não armazenar na porta da geladeira devido a variação de temperatura; não guardar dentro de isopor fechado na geladeira.
- Guardar os medicamentos sempre nas embalagens originais.
- Verificar a validade antes de administrar o medicamento.
- Não utilizar medicamentos vencidos ou com alteração na aparência (coloração e cheiro diferente do habitual ou com sujidades).
- Não deixar medicamentos ao alcance de crianças.

### **VITAMINAS (A, D, E e K)**

As vitaminas A, D, E e K são consideradas lipossolúveis (dissolvem em gordura). Os pacientes com fibrose cística possuem má absorção de gorduras, por isso, precisam repor estas vitaminas para evitar a falta destas vitaminas tão importantes no desenvolvimento da criança.

**Vitamina A:** importante para a visão, integridade epitelial e imunidade celular.

**Vitamina D:** participa da mineralização óssea e sua deficiência associa-se ao aumento do risco de fraturas e osteoporose.

**Vitamina E:** em caso de deficiência de vitamina E, pode levar à anemia hemolítica.

**Vitamina K:** atua na coagulação sanguínea.

**Onde conseguir?** Secretaria da Saúde.

## **Serviço Social**

Realiza o acompanhamento de pacientes e familiares durante a internação hospitalar e nas consultas ambulatoriais. Auxilia na organização familiar e articula os serviços da rede do território de origem da família para que tenham acesso aos recursos necessários à continuidade do cuidado ao paciente, viabilizando os direitos sociais.

## **Enfermeiro**

O enfermeiro, juntamente com toda a equipe multidisciplinar, oferece parceria e apoio ao paciente e sua família, trabalhando com a troca de ideias e fornecendo suporte assistencial. Atua no ambulatório e na internação hospitalar quando esta se faz necessária, desempenhando seu trabalho como agente mediador e educador na atenção às crianças/adolescentes e seus familiares.

Durante a consulta, aborda diversos aspectos da doença, como o tipo de mutação causadora da FC e sua fisiopatologia, formas de diagnóstico, terapêutica utilizada e os exames a serem coletados, assim como as complicações que acometem pacientes portadores de FC, como a infecção cruzada. Realiza o trabalho de orientar os pacientes e seus familiares a respeito dos cuidados que devem ser realizados, por exemplo, a limpeza e desinfecção do nebulizador e a manutenção da função pulmonar, estimulando a autonomia do paciente.

Outra função exercida pelo enfermeiro está relacionada ao auxílio na adesão ao tratamento, trabalhando o enfrentamento social frente à terapêutica, como no momento em que é realizada a administração de enzimas em ambiente escolar e/ou profissional. Além disso, deve-se trabalhar a organização familiar, pois o cuidador principal do paciente

possui tendência a apresentar desgaste emocional e físico, sendo importante a valorização das potencialidades da família.

## Tipos de nebulizadores:

- **Nebulizador a jato de ar:** é o mais indicado, podendo ser realizado para administração de todos os medicamentos, em especial a alfadornase.
- **Nebulizador ultrassônico:** é mais rápido e silencioso, contudo, não pode ser utilizado em todos os medicamentos e não está sendo indicado para a terapêutica na FC. Este nebulizador possui um mecanismo de funcionamento que aquece os medicamentos prejudicando as propriedades de alguns medicamentos, como é o caso dos antibióticos inalatórios e da alfadornase.

É contraindicado utilizar mais de um medicamento no mesmo nebulizador no intuito de não diminuir a vida útil do aparelho. O filtro do nebulizador deve ser trocado a cada seis meses e pode ser comprado pela internet.

### **Limpeza e desinfecção dos nebulizadores:**

A desinfecção dos nebulizadores deve ser realizada após cada utilização, com a finalidade de evitar o acúmulo de bactérias no nebulizador e, portanto, proteger o paciente contra reinfecções pulmonares.

Antes de iniciar a desinfecção do aparelho, deve-se higienizar com água corrente e detergente líquido para remoção de todos os detritos orgânicos e inorgânicos. O método de desinfecção pode variar de acordo com o tipo de nebulizador utilizado pelo paciente.

## **Método de desinfecção indicado:**

### **Método quente:**

- Imersão em água em fervente continuamente durante cinco minutos.
- Máquina de lavar louça, se o equipamento for lavável na máquina, com água à temperatura superior a 70°C durante 30 minutos.
- Forno de micro-ondas, se o equipamento permitir o uso seguro. Pode-se utilizar uma tigela de água e colocá-la no aparelho durante cinco minutos.
- Esterilizador de vapor elétrico ou de micro-ondas, por exemplo, esterilizador de mamadeira de bebê.
- Não utilizar o método quente na mangueira e na máscara, pois elas podem derreter. A máscara deve ser lavada com água corrente e detergente líquido e após deixar em álcool a 70% em imersão por cinco minutos. A mangueira deve ser higienizada em água corrente e, após, utilizar álcool a 70% por fricção.
- Atenção: não secar as peças utilizando pano, as peças devem secar sozinhas por evaporação. Utilizar panos para secar o nebulizador pode contaminar novamente o aparelho com bactérias microscópicas presentes no pano, mesmo que este esteja muito limpo e branco.

## Associações

As associações de assistência a mucoviscidose acolhem os pacientes e familiares e oferecem condições para o tratamento adequado, através de diferentes atividades, como orientações continuadas para a manutenção da adesão ao tratamento.

### **Associação Gaúcha de Assistência à Mucoviscidose - Agam**

Endereço: Rua Ramiro Barcelos, 2350 - Rio Branco, Porto Alegre - RS, 90035-000

Telefone: (51) 3333.2196

### **Associação de Apoio a Portadores de Mucoviscidose do Rio Grande do Sul - Amucors**

Endereço: Rua David Canabarro, 20 - Centro, Novo Hamburgo - RS, 93510-020

Telefone: (51) 3035.6870

**Unidade de Pneumologia Infantil do HCPA** - das 8h às 18h, de segunda a sexta-feira

Telefones: (51) 33598515 ou (51) 99626.5895



**SERVIÇO DE PEDIATRIA**  
**UNIDADE DE PNEUMOLOGIA INFANTIL**

Rua Ramiro Barcelos, 2350  
Largo Eduardo Z. Faraco  
Porto Alegre/RS 90035-903  
Fone 51 3359 8000  
[www.hcpa.edu.br](http://www.hcpa.edu.br)