



**ESCOLA DO LEGISLATIVO**  
Câmara Municipal de Monte Mor

**FIBROSE CÍSTICA**

**TEXTO PARA DISCUSSÃO**

**ESCOLA DO LEGISLATIVO DA CÂMARA MUNICIPAL DE  
MONTE MOR**



# ESCOLA DO LEGISLATIVO

Câmara Municipal de Monte Mor

## SUMÁRIO

Apresentação .....	3.
Introdução .....	3.
Fibrose Cística .....	3.
Causas .....	5.
Fatores de risco .....	5.
Sintomas .....	5.
Especialistas .....	6.
Diagnóstico .....	6.
Tratamento .....	7.
Convivendo/Prognóstico .....	7.
Complicações .....	8.
Fibrose Cística tem cura? .....	8.
Existe Prevenção? .....	8.
Referências .....	9.

## **I - APRESENTAÇÃO**

Título: FIBROSE CÍSTICA.

Organização Responsável

Escola do Legislativo da Câmara Municipal de Monte Mor - ELEMOR  
Rua Rage Maluf, nº 61, Monte Mor

A Escola do Legislativo de Monte Mor – ELEMOR, no intuito de levar o conhecimento aos servidores e cidadãos, bem como, participar de forma efetiva na busca de políticas públicas para resguardar os direitos de todos os cidadãos apresenta seu material para a live sobre “Fibrose Cística”.

## **II – INTRODUÇÃO**

Fibrose Cística (FC), também conhecida como Doença do Beijo Salgado ou Mucoviscidose, é uma doença genética crônica que afeta principalmente os pulmões, pâncreas e o sistema digestivo. Atinge cerca de 70 mil pessoas em todo mundo, e é a doença genética grave mais comum da infância. Esta doença apresenta um índice de mortalidade elevado, porém, nos últimos anos, o prognóstico tem melhorado muito, mostrando índices de 75% de sobrevivência até o final da adolescência e de 50% até a terceira década de vida.

## **III - FIBROSE CÍSTICA**

A Fibrose Cística (FC) ou Mucoviscidose, como também é conhecida, é uma das doenças hereditárias consideradas graves determinada por um padrão de herança autossômico recessivo e afeta especialmente os pulmões e o pâncreas, num processo obstrutivo causado pelo aumento da



# ESCOLA DO LEGISLATIVO

Câmara Municipal de Monte Mor

viscosidade do muco. Nos pulmões, esse aumento na viscosidade bloqueia as vias aéreas propiciando a proliferação bacteriana (especialmente pseudomonas e estafilococos), o que leva à infecção crônica, à lesão pulmonar e ao óbito por disfunção respiratória. No pâncreas, quando os ductos estão obstruídos pela secreção espessa, há uma perda de enzimas digestivas, levando à má nutrição.

Muitas crianças com Fibrose Cística não apresentam nenhum sinal ou sintoma da doença ao nascimento. Isto pode perdurar por semanas, meses ou mesmo anos. Cerca de 5% a 10% dos pacientes afetados nascem com obstrução intestinal por mecônio, a qual pode ser visualizada já na avaliação ultrassonográfica. A síndrome íleo meconial envolve distensão abdominal, impossibilidade de evacuação e vômitos. Eventualmente, mesmo os adultos podem apresentar um quadro semelhante a este. Dentre os demais sintomas podem estar incluídos: esteatorreia, dificuldade de ganho de peso, problemas respiratórios, perda de sal pelo suor, dor abdominal recorrente, icterícia prolongada, edema hipoproteinêmico, pancreatite recorrente, cirrose biliar, acrodermatite enteropática e retardo no desenvolvimento somático.

O curso clínico da doença se caracteriza por períodos de remissão e períodos de exacerbação, com aumento da frequência e gravidade das exacerbações com o passar do tempo.

Diante de uma doença com um prognóstico tão grave e cuja sintomatologia manifesta-se geralmente em torno dos primeiros anos de vida, os programas de triagem neonatal são de importância fundamental para o seu acompanhamento adequado. O diagnóstico presuntivo é estabelecido com a análise dos níveis da tripsina imunorreativa (IRT). O teste deve ser realizado em amostras colhidas em até 30 dias de vida do RN. O exame confirmatório dos casos suspeitos é a dosagem de cloretos no suor "Teste de Suor".

A quantidade anormal de sal nas secreções corporais, especialmente no pulmão e no pâncreas, leva a uma perda pelo suor, fato que é característico da doença em bebês e crianças maiores. Quando a análise do teor de cloro no suor mostrar níveis alterados e quadro clínico compatível, pode-se estabelecer o diagnóstico de Fibrose Cística.

Fonte: <https://www.saude.gov.br/acoes-e-programas/programa-nacional-da-triagem-neonatal/fibrose-cistica-fc>



# ESCOLA DO LEGISLATIVO

Câmara Municipal de Monte Mor

## **VI - CAUSAS**

A fibrose cística é causada por um gene defeituoso que faz com que o corpo produza um líquido anormalmente denso e pegajoso, conhecido popularmente como muco, que se acumula nas passagens respiratórias dos pulmões e também no pâncreas. Esse amontoado de muco resulta em infecções pulmonares que podem colocar a vida do paciente em risco, e podem levar a problemas digestivos graves também. A doença ainda pode afetar as glândulas sudoríparas e o sistema reprodutivo masculino.

A maioria das crianças com fibrose cística é diagnosticada até os dois anos de idade. Um número menor, no entanto, só é diagnosticado com 18 anos ou mais. Esses pacientes geralmente têm uma forma mais branda da doença.

## **V - FATORES DE RISCO**

Histórico familiar é o principal fator de risco para fibrose cística, já que a doença é hereditária. Ela também é mais comum em pessoas caucasianas, principalmente descendentes de europeus.

## **VI - SINTOMAS DE FIBROSE CÍSTICA**

Os sinais e sintomas de fibrose cística variam de acordo com a idade do paciente. Em recém-nascidos, é possível observar:

- Entupimento do intestino;
- Dificuldade para ganhar peso;
- Tosse com secreção;
- Desidratação sem motivo aparente;
- Perda de peso;
- Desnutrição progressiva;
- Tosse crônica com muita secreção;
- Sinusite crônica;
- Formação de pólipos nasais;
- Doença hepática (cirrose biliar);
- Diabetes;
- Infecções respiratórias;
- Infertilidade.

## **VII - ESPECIALISTAS**

Especialistas que podem diagnosticar fibrose cística são:

- Clínico geral
- Genética médica
- Gastroenterologia
- Pneumologia

Estar preparado para a consulta pode facilitar o diagnóstico e otimizar o tempo. Dessa forma, você já pode chegar à consulta com algumas informações:

- Uma lista com todos os sintomas e há quanto tempo eles apareceram;
- Histórico médico, incluindo outras condições que o paciente tenha e medicamentos ou suplementos que ele tome com regularidade;
- Se possível, peça para uma pessoa te acompanhar.

## **VIII - DIAGNÓSTICO**

O médico poderá pedir a realização de alguns exames específicos, dependendo da idade do paciente:

- Teste do suor;
- Teste do pezinho, feito rotineiramente nas maternidades para identificar três doenças congênitas;
- Teste genético, que identifica apenas os tipos mais frequentes da doença, mas que, mesmo assim, costuma ajudar a diagnosticar a grande maioria dos casos de fibrose cística;
- Raio-X ou tomografia computadorizada do tórax;
- Teste de gordura nas fezes;
- Teste de funcionamento dos pulmões;
- Medição da função pancreática;
- Teste de estimulação da secretina;
- Tripsina e quimotripsina nas fezes;
- Série do trato gastrointestinal superior (GI) e do intestino delgado.

Quanto mais cedo se descobrir a fibrose cística, melhor a qualidade de vida e mais tempo o paciente viverá – já que não há cura para a doença.

## **IX - TRATAMENTO**

O tratamento do paciente com Fibrose Cística consiste em acompanhamento médico regular. O principal objetivo do tratamento é melhorar a qualidade de vida do paciente. Em crianças pequenas, o foco é na nutrição adequada, e, além do esquema vacinal habitual, as crianças devem receber também imunização anti-pneumocócica e anti-hemófilos.

Em geral, o tratamento para problemas pulmonares inclui:

- Antibióticos para prevenir e tratar de infecções nos pulmões;
- Medicamentos inalados para ajudar a abrir as vias respiratórias;
- Terapia de substituição de enzima para afinar o muco e facilitar a expectoração;
- Alta concentração de soluções salinas;
- O transplante de pulmão é uma opção em alguns casos, principalmente quando o caso é muito avançado.

Tratamento de problemas intestinais e nutricionais podem incluir:

- Dieta especial rica em proteínas e calorias para crianças maiores e adultos;
- Enzimas pancreáticas para ajudar a absorver gorduras e proteína;
- Suplementos vitamínicos, especialmente vitaminas A, D, E e K.

## **X - CONVIVENDO/ PROGNÓSTICO**

Cuidados caseiros podem ajudar a acelerar a recuperação e podem incluir:

- Evitar o fumo, a poeira, sujeira, fumaça, produtos químicos domésticos etc;
- Limpar ou retirar muco ou secreções das vias respiratórias. Isso deve ser feito de uma a quatro vezes por dia;
- Beber muito líquido;
- Fazer exercícios duas ou três vezes por semana. Natação, corrida e ciclismo são boas opções.



# ESCOLA DO LEGISLATIVO

Câmara Municipal de Monte Mor

## **XI - COMPLICAÇÕES POSSÍVEIS**

A complicação mais comum da fibrose cística é a infecção respiratória crônica, mas, se não for corretamente tratada, a doença pode evoluir para outros problemas também, como:

- Problemas intestinais, como cálculos biliares, obstrução intestinal e prolapso retal;
- Expectoração de sangue;
- Insuficiência respiratória crônica;
- Diabetes;
- Infertilidade;
- Doença hepática ou insuficiência hepática, pancreatite, cirrose biliar;
- Desnutrição;
- Pólipos nasais e sinusite;
- Osteoporose;
- Artrite;
- Pneumonia recorrente;
- Pneumotórax;
- Insuficiência cardíaca no lado direito.

## **XII – FIBROSE CÍSTICA TEM CURA?**

A fibrose cística não tem cura e o tratamento ajuda a retardar a progressão da doença. Com os tratamentos atuais, no entanto, os pacientes possuem expectativa de vida mais longa do que há alguns anos. O problema é que, com o passar dos anos, a doença pulmonar piora e a pessoa pode ficar incapacitada.

## **XIII – PREVENÇÃO**

Não existe nenhuma maneira de prevenir a fibrose cística. A triagem das pessoas com histórico familiar da doença pode detectar o gene da fibrose cística em 60 a 90% dos casos, dependendo muito do teste usado para esse fim.

FONTE: <https://www.minhavidacom.br/saude/temas/fibrose-cistica>





# ESCOLA DO LEGISLATIVO

Câmara Municipal de Monte Mor

## **Referências:**

<http://bvsmms.saude.gov.br/dicas-em-saude/2675-fibrose-cistica>

<https://www.saude.gov.br/acoes-e-programas/programa-nacional-da-triagem-neonatal/fibrose-cistica-fc>

Triagem Neonatal Biológica – Manual Técnico (2016)

Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)

Portaria SAS/MS nº 224, de 10 de maio de 2010

Cartilha Unidos pela Vida

Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística

<https://www.minhavidacom.br/saude/temas/fibrose-cistica>

**Juliana Bertucci Tasso**

Diretora

**Silvia Correia Lima Evangelista**

Coordenadora

**Márcio Ramos**

Secretário

**Gisele Cristina Pereira**

Membro de Apoio