

REVISÃO DA LITERATURA SOBRE A FIBROSE CÍSTICA

Ana Luiza Salles¹
Daniel Rodrigues²
Maria Eduarda Moreira³
Matheus Azevedo Fernandes de Oliveira⁴
Isabela Hastenreiter Gonçalves de Oliveira⁵
Roberta Jorge do Nascimento⁶
robertajorge@yahoo.com.br

ÁREA DO CONHECIMENTO: Ciências da Saúde

PALAVRAS-CHAVE: fibrose cística; gene; diagnóstico tratamento.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística foi reconhecida como a mais importante doença hereditária, potencialmente letal. O gene da fibrose cística foi identificado, clonado e sequenciado, favorecendo o conhecimento dos mecanismos bioquímicos responsáveis pela fisiopatogenia da doença, possibilitando o aconselhamento genético e o tratamento de suas complicações (ROSA. *et al.*, 2008). O paciente portador dessa doença apresenta secreções mucosas espessas e viscosas, obstruindo os ductos das glândulas exócrinas, que contribuem para o aparecimento de três características básicas: doença pulmonar obstrutiva crônica, níveis elevados de eletrólitos no suor, insuficiência pancreática com má digestão/má absorção e consequente desnutrição secundária (ROSA. *et al.*, 2008) O objetivo deste trabalho foi fazer uma revisão de literatura sobre os aspectos clínicos, diagnóstico e tratamento da fibrose cística, a fim de atualizar profissionais da saúde.

METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão bibliográfica sendo utilizado trabalhos científicos em relação à fibrose cística a fim de obter informações atualizadas sobre o tema. As bases de dados consultadas foram: Scielo e o Registro brasileiro de Fibrose Cística.

¹ Acadêmica do curso de Farmácia – Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX – Três Rios.

² Acadêmico do curso de Farmácia – Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX – Três Rios.

³ Acadêmica do curso de Farmácia – Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX – Três Rios.

⁴ Acadêmico do curso de Farmácia – Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX – Três Rios.

⁵ Farmacêutica formada pela universidade federal rural do rio de janeiro (UFRRJ) e mestre em engenharia química pela universidade federal rural do rio de janeiro (UFRRJ).

⁶ Fisioterapeuta formada pela Universidade Católica de Petrópolis, especialista em fisioterapia neuro funcional pela Universidade Católica de Petrópolis, em psicomotricidade pela Universidade Castelo Branco, em acupuntura pelo INCISA/IMAM. MESTRANDA em Ciências Naturopáticas pela Universidade Ibero-Americana.

Traçou-se um marco temporal entre os períodos: 2007 e 2021. Foi elaborado uma revisão sobre Fibrose Cística abordando os seguintes tópicos: introdução, genética, manifestação clínica, diagnóstico e tratamento. Buscou-se, no que tange aos descritores utilizados, dados relacionados ao diagnóstico, tratamento e aspectos clínicos da fibrose cística, sendo estes, inclusive, os critérios de inclusão, logo, qualquer informação contrária confere-se como critério de exclusão. Por todo o exposto, tem-se como finalidade a técnica explicativa, tendo uma análise de dados qualitativa já que se buscou entender, no formato textual, aspectos clínicos, diagnóstico e tratamento da fibrose cística, para atualizar os profissionais da saúde.

RESULTADOS E DISCUSSÕES

Concernente ao Registro brasileiro de Fibrose Cística do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (2017) essa doença afeta especialmente os pulmões e o pâncreas, num processo obstrutivo causado pelo aumento da viscosidade do muco. Ainda de acordo com o grupo supracitado, nos pulmões, esse aumento na viscosidade bloqueia as vias aéreas propiciando a proliferação bacteriana 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. De acordo com o Ministério da Saúde (PINA-NETO, 2008), os sintomas da fibrose cística e sua gravidade são diferentes para cada pessoa. O paciente apresenta uma secreção espessa que fica acumulada nos pulmões, podendo gerar tosse crônica, pneumonias de repetição, infecções, inflamações e, quando expectorada, nota-se que é muito mais espessa que o normal (PINA-NETO, 2008). Deste modo, quando o paciente portador da fibrose cística também apresenta problemas pancreáticos, torna-se ainda mais difícil absorver as gorduras e nutrientes necessários para o crescimento, gerando sintomas como diarreia (geralmente volumosas, com odor fétido), e dificuldade para ganhar peso e estatura. A tripsina é realizada pelo teste do pezinho é a primeira triagem de Fibrose Cística na infância, recomendado pelo Ministério da Saúde (PINA-NETO, 2008). Emprega-se a dosagem da tripsina imunorreativa (IRT), que estará elevada nos fibrocísticos e permanece elevada até 30 dias de idade. No caso de estar alterado, será realizado um segundo exame, preferencialmente no primeiro mês de vida (PINA-NETO, 2008). O diagnóstico é confirmado ou excluído pelo teste do suor (TS), que consiste na análise da concentração dos íons NA e CL. Mesmo sendo considerado um método ouro para o diagnóstico da fibrose cística, é aconselhável realizar outros testes para confirmar a doença, mesmo quando encontrados níveis normais ou limítrofes de níveis de cloro no suor (ROSA. *et al.*, 2008). O tratamento pré-sintomático ainda é o mais indicado para pacientes portadores de fibrose cística, e tem como objetivos adiar as infecções pulmonares, bem como controlar as deficiências enzimáticas (ROSA. *et al.*, 2008). Embora grandes avanços tenham sido alcançados, o tratamento dessa patologia por meio da terapia genética, para recuperar a expressão correta do gene ou que regule o sistema de transporte de

ções, é ainda experimental, vários medicamentos (antibióticos, anti-inflamatórios, broncodilatadores, mucolíticos ou procedimentos (fisioterapia respiratória, oxigenioterapia, transplante de pulmão, reposição de enzimas digestórias, suporte nutricional, suporte psicológico e de social, terapia gênica) podem ser necessários, incluindo atendimento por uma equipe multidisciplinar de profissionais (ROSA. *et al.*, 2008).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Assim, a fibrose cística é uma doença urgente que necessita sempre mais de pesquisas e estudos que possibilitem aos seus portadores o aumento de sua expectativa de vida e a melhora dessa, ao diminuir as complicações geradas por tal patologia. As formas de diagnóstico são necessárias para identificação precoce dessa patologia com a finalidade de tornar o tratamento eficaz. Concomitantemente, conhecer o histórico da doença pode ajudar a promover a adesão do paciente às alternativas farmacológicas existentes (FERREIRA; CHAVES; COSTA, 2019). Por se tratar de uma doença urgente e crônica conhecer a doença, é a garantia de ter uma maior chance de lutar contra as complicações da fibrose cística, além de que toda a família deve estar envolvida para o tratamento adequado do paciente. O desafio de conhecer tratamentos mais avançados e efetivos tem levado a ciência a uma constante busca no estudo e pesquisas feitas sobre inovação, tecnologia, doenças raras e acesso a novos tratamentos.

REFERÊNCIAS

FERREIRA, Danielle Portella; CHAVES, Célia Regina Moutinho de Miranda; COSTA, Ana Carolina Carioca. Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 24, n. 12, s.p., dez. 2019. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/csc/a/CvpZZjXjgv69kL58ChwSHvK/abstract/?lang=pt>. Acesso em: 21/08/2022.

PINA-NETO, João Monteiro. Aconselhamento genético. **Jornal de Pediatria**, Porto Alegre, v. 84, n. 4, s.p., out./ago. 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jped/a/CN9MqPcMqy8yyjHDYg69gLg/?lang=pt>. Acesso em: 20/08/2022.

ROSA, Fernanda Ribeiro. *et al.* Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Revista de Nutrição**, São Paulo, v. 21, n. 6, s.p., dez. 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rn/a/RkmzgLD8ZdDpzTfXvts46Gr/?lang=pt>. Acesso em: 20/08/2022.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA. **Registro brasileiro de Fibrose Cística.** Brasil, 2017. Disponível em: http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2017.pdf. Acesso em: 20/08/2022.