



9º Simposio de Ensino de Graduação

CONHECENDO A FIBROSE CÍSTICA

Autor(es)

FERNANDA APARECIDA RODRIGUES

Orientador(es)

ANGELA MARCIA FOSSA

1. Introdução

Hoje a fibrose cística, é reconhecida como uma das mais importantes doenças hereditária pelo fato de ser letal e ainda incurável. É uma doença genética, autossômico recessivo, crônica e progressiva, atingindo vários órgãos e sistemas do organismo. (GOMES et al 2008)

“Quando cada um dos pais tem um gene para a FC, em cada gestação, o risco de nascer um filho com e sem a doença é de 25% e 75%, respectivamente. A probabilidade de nascer um filho saudável, mas com um gene para FC, é de 50%. O pediatra deve ter em mente esses dados para orientar futuras gestações das mães dos pacientes”. (RIBEIRO 2002 et al)

A primeira descrição científica ocorreu em 1938 por Dorothy Andersen ela descreveu

minuciosamente a doença, que ficou marcada pela má absorção de gorduras e

proteínas, chamada de fibrose cística do pâncreas. Já em 1950, Farber criou o termo

muscovidade devido secreções espessa, em 1953, ocorreu a primeira observação da

secreção aumentada de eletrólitos no suor descoberta por Di Sant’Agnese et al.

Em 1958, a padronização do teste do suor por Gibson e Cooke, sendo este até hoje,

considerado teste padrão para diagnóstico.

No Brasil algumas datas ficaram marcadas, 1900-1970: o estudo de fibrose cística era

restrito a Universidades e Centros de pesquisa, 1979 foi criada a Associação

Brasileira de Apoio a mucoviscidose (ABRAM) e Associações Estaduais de País,

1980 foi criada a Associação Campineira (SP) de Assistência a Mucoviscidose

(<http://www.fibrocis.com.br>), 1980 Sociedade Brasileira de Pediatria. Iniciaram-se

Congressos e Jornadas Médicas Multidisciplinares pela Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) 1990 Houve um início e aumento crescente da produção científica nacional sobre fibrose cística, 2003 criou-se o Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEFC) (<http://www.gbefibrosecística.org.br>, 2005 Ministério da Saúde. O Ministério da Saúde cria a Portaria n. 338 de 29 de Julho para acoplar o Atendimento ao paciente fibrocístico no Sistema Único de Saúde (SUS) e 2006 ocorreu primeiro Congresso Brasileiro sobre fibrose cística em São Paulo.

(RIBEIRO et al)

2. Objetivos

Geral

Levantar a produção científica sobre a fibrose cística, conhecendo a fisiopatologia, meios de diagnóstico, expectativa e qualidade de vida, e caracterizar os trabalhos publicados nos últimos seis anos.

Específicos:

- 1 Levantar o número de trabalhos publicados no período de 2004 a 2010;
- 2 Caracterizar os autores segundo categoria profissional;
- 3 Caracterizar os trabalhos segundo região geográfica;
- 4 Identificar a prevalência e incidência da doença;
- 5 Identificar/classificar os aspectos abordados/pesquisados nos artigos e trabalhos publicados;
- 6 Relatar a assistência de enfermagem oferecida aos portadores.

3. Desenvolvimento

Mesmo com todos esses avanços e centros especializados, a F.C não tem cura, todos estes centros tem em vista proporcionar qualidade de vida para o portador, tentando amenizar as complicações desta doença tão cruel.

A F.C afeta vários órgãos, principalmente o sistema respiratório, pois ocorre

aumento na produção da secreção, esta secreção é muito espessa podendo causar infecção, já que fica secreção parada tornando um meio de cultura.

No trato digestivo, ocorre a insuficiência pancreática impedindo a produção das enzimas ocasionando uma má absorção das gorduras levando á uma desnutrição.

(PIZZIGNACCO 2010)

Para Cabello et al 2003 o diagnóstico precoce, é primordial na eficácia do

tratamento, melhorando e muito a qualidade de vida e a sobrevida do paciente.

O rastreamento neonatal é essencial, este recomendado pelo Ministério da Saúde através da dosagem da tripsina imunorreativa, ou seja através do teste do pezinho, porém não são todos os estados que incluíram a F.C no teste do pezinho (Ministério da saúde).

O diagnóstico pode ser feitos através sinais e sintomas como, manifestações pulmonares ou gastrintestinais típicas, e história de casos da doença na família, confirmado por exames laboratoriais e na maioria das vezes a propria mãe descobri através do beijo “beijo salgado”, devido o excesso de sódio no suor. (GOMES et al 2008)

Os sinais, sintomas podem ou não estar presentes em um portador de F.C, podendo este apresentar mais de um sintoma, são eles; doença pulmonar obstrutiva crônica, tosse produtiva crônica, colonização e infecção das vias respiratórias causada por *S. aureus*, *P.aeruginosa*, obstrução das vias aéreas,baqueteamento digital, pan-sinusite, íleo meconial, prolapso retal, insuficiência pancreática, cirrose biliar,

Deficiência de vitaminas lipossolúveis e edema. (RIBEIRO et al)
As primeiras descobertas de F.C, o portador falecia durante o primeiro ano de vida, agora devido o avanço da medicina, mas em primeiro lugar o diagnóstico precoce, ocorreu um aumento na sobrevida até a idade adulta, o que não era comum ,apesar da fibrose cística não ter cura, o prognostico tem melhorado consideravelmente nos últimos 20 anos, a expectativa média de vida em alguns países alcançou os 30-40 anos. (RIBEIRO et al)

”Sua incidência varia entre etnias, sendo de 1:2.000 a 1:5.000 em caucasianos nascidos vivos na Europa, Estados Unidos e Canadá. No Brasil, a incidência varia de 1:1.850 até 1:9.600.” (RIBEIRO et al 2002)

4. Resultado e Discussão

Dados na literatura sugerem que o baixo nível pômdero-estatural e a deterioração pulmonar nos pacientes com fibrose cística estão intimamente relacionados. Esse fato pôde ser observado neste trabalho, em que foi evidenciado um baixo nível pômdero-estatural na população estudada associado à 100% de sintomatologia respiratória e à colonização da árvore brônquica de longa duração, sendo esta, uma das principais limitações para a longevidade desses pacientes. Alireratura mostra que, o diagnóstico precoce é muito importante para se ter um bomprgnósticoem uma vida

5. Considerações Finais

. Apesar de não existir cura para essa doença, muitos conhecimentos novos sobre a etiologia e a fisiopatologia, adquiridos nas duas últimas décadas, propiciaram uma nova abordagem para o tratamento da fibrose cística. A compreensão dos mecanismos básicos da doença pulmonar, bem como das manifestações digestivas na fibrose cística, decorrente dos conhecimentos de pesquisas recentes, tem sido a chave para o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida dos pacientes

Referências Bibliográficas

Referências

- BREDEMEUER Juliana, BARBOSA William Gomes Rev. Psiquiatria, Rio Gd Sul val29 jan2007 publicado scielo.
Consultor Fernando Antonio de Abreu Silva e Isabela Scatoes
SAS/MS nº 338 de 29 de junho de 2005. Brasília; 2005 [acesso 2007 ago 15]. Disponível em:
<<http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2005/PT-338.htm>>
- IRMGARD Ruth Bärtschi Gabatz; Nair Regina Ritter Rev. bras.enferm. vol.60 no. 1 Brasília Jan./Feb. 2007
- RIBEIRO Jose Dirceu, Maria Ângela G. de O. Ribeiro, Antonio Fernando Ribeiro J. Pediatr. (Rio J.) v.78 supl.2 Porto Alegre nov./dez2002
- RIBEIRO Antônio Fernando, José Dirceu Ribeiro, Maria Ângela Gonçalves de Oliveira Tratado de Clínica Médica cap. 224
- CABELLO Giselda M.K. Pedro H. Cabello Silvia R.S. Roig Armando Fonseca; Eulália C.D. Carvalho; Octavio Fernandes J. Bras. Patol. Med. Lab. vol.39 no. 1 Rio de Janeiro
- FURTADO Maria Cândida de Carvalho; Regina Aparecida Garcia de Lima Rev. Latino-Am. Enfermagem v.11 n.1 Ribeirão Preto jan./fev. 2003
- GOMES Fernanda Dias; Fernanda Ribeiro Rosa ,Luciana Neri Nobre; arriman Aley Morais Rev. nutr. vol.21 no.6 Campinas Nov./Dec. 2008
- PIZZIGNACCO Tainá Maués Peluci; Débora Falleiros de Mello; Regina Aparecida. Garcia de Lima Rev. Latino-Am. Enfermagem vol.18 no. 1 Ribeirão Preto jan./fev. 2010
- CABIZUCA Mariana; Mauro Mendlowicz; Carla Marques-Portella; Celina Ragoni; Evandro Silva Freire Coutinho; Wanderson de Souza; Jair de Jesus Mari; Ivan Figueira Rev. psiquiatr. clín. vol.37 no.1 São Paulo jan. 2010
- 6
- CAMRGOS Paulo A. M. - J Pediatr (Rio J). 2004;80(5):344
- PIZZIGNACCO Tainá Maués Peluci Vivendo com a fibrose cística: a experiência da doença no contexto familiar 2008 dissertação(mestrado)Escola de Enfermagem, de Ribeirão Preto Universidade de São Paulo
Revista Latino-Americana de Enfermagem
Rev. Latino-Am. Enfermagem v.11 n.1 Ribeirão Preto jan./fev. 2003
Maria Cândida de Carvalho FurtadoI; Regina Aparecida Garcia de LimaII
- Rev. Nutr. vol.21 no.6 Campinas Nov./Dec. 2008
abordagem clínica e nutricional
Fernanda Ribeiro RosaI; Fernanda Gomes DiasI; Luciana Neri NobreI; Harriman Aley MoraisII