

AVALIAÇÃO PRESTADA PELAS MÃES A CERCA DA FIBROSE CÍSTICA DURANTE O TRATAMENTO

EVALUATION PROVIDED BY MOTHERS ABOUT CYSTIC FIBROSIS DURING TREATMENT

Lívia Maria Ferreira Cavalcante Mariano¹; Maria Roberta Bezerra da Silva ¹

¹Faculdade de Integração do Sertão – FIS, Serra Talhada-PE, Brasil.

Resumo

A fibrose cística é uma doença genética, crônica e progressiva. Apesar de ser comumente associada ao comprometimento dos pulmões, pode afetar outros órgãos, como intestino, [pâncreas](#) e [rins](#). No passado, pessoas com a doença possuíam uma expectativa de vida muito pequena, entretanto, graças aos tratamentos hoje disponíveis, a expectativa de vida está acima dos 40 anos de idade. A população desta doença tem crescido significativamente, assim novas demandas vêm surgindo para os serviços de saúde. O trabalho tem como principal objetivo demonstrar a importância da assistência prestada pelos profissionais de saúde aos portadores da Fibrose Cística durante o seu tratamento e assim construir uma boa qualidade de vida. Trata-se de um estudo descritivo, transversal, prospectivo com abordagem quanti-qualitativa, realizado nas USF's do Município de Serra Talhada PE, incluindo os diagnosticados com a fibrose cística. O questionário aplicado teve a intenção de colher informações pertinentes e fazer novas descobertas acerca dos pacientes com esta doença, as crianças envolvidas na pesquisa apresentaram idade entre 0 a 10 anos. Foi possível observar a importância do diagnóstico precoce para realização de um tratamento mais eficaz, e por conseguinte um melhor prognóstico. Conclui-se com este trabalho que as mães dos fibrocísticos tem boa compreensão sobre a doença e consideram satisfatório o tratamento que sua criança está recebendo sob a equipe multidisciplinar. O presente estudo espera-se através dos seus resultados proporcionar maior entendimento e engajamento, principalmente aos familiares, os fibrocísticos, aos profissionais de saúde e a população em geral, por se tratar de uma doença rara, pouco conhecida e leiga nos estudos.

Palavras-passe: Fibrose Cística; Importância do Diagnóstico; Tratamento.

Abstract

Cystic fibrosis is a genetic, chronic and progressive disease. Although it is commonly associated with lung involvement, it can affect other organs, such as the intestine, pancreas and kidneys. In the past, people with the disease had a very short life expectancy, however, thanks to the treatments available today, life expectancy is above 40 years of age. The population of this disease has grown significantly, so new demands are emerging for health services. The work has as main objective to demonstrate the importance of the assistance provided by health professionals to patients with Cystic Fibrosis during their treatment and thus build a good quality of life. This is a descriptive, cross-sectional, prospective study with a quantitative and qualitative approach, carried out in USF's in Serra Talhada PE, including those diagnosed with cystic fibrosis. The questionnaire applied was intended to collect relevant information and make new discoveries about patients with this disease, the children involved in the research were aged between 0 and 10 years. It was possible to observe the importance of early diagnosis for a more effective treatment, and therefore a better prognosis. It is concluded from this work that the mothers of CF patients have a good understanding of the disease and consider the treatment their child is receiving under the multidisciplinary team to be satisfactory. The present study is expected, through its results, to provide greater understanding and engagement, especially to family members, cystic fibrosis patients, health professionals and the general population, as it is a rare disease, little known and lay in studies.

Keywords: Cystic Fibrosis; Importance of Diagnosis; Treatment.

Introdução

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética causada por alterações no gene chamado CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator), que ficou conhecida por muitos anos como: “doença do beijo salgado”. É uma enfermidade com acometimento multissistêmico que gera um desequilíbrio na concentração de cloro e sódio nas células que produzem as secreções do corpo, como muco e suor (glândulas exócrinas). Essa doença não se adquire ao longo da vida, ou seja, para que alguém tenha é necessário que nasça com ela. É obrigatório a mãe ou o pai carregar o gene afetado pela doença, mesmo que ambos não apresentem sintomas da mesma (SANTOS et al., 2017).

Nos Estados Unidos, a incidência da doença é variável: na etnia branca, vai de 1: 1.200 a 1: 10.000 nascidos vivos, sendo, na raça negra, 1: 17.000 e 1: 90.000 em mongóis. No sexo masculino, sua incidência é maior que no feminino e a sobrevivência mais longa (SANTOS et al., 2017).

As manifestações clínicas mais comuns da FC são fezes gordurosas e pálidas, desnutrição, diarreia, íleo meconial, insuficiência pancreática, refluxo gastroesofágico, constipação, tosse produtiva, suor salgado, dificuldade para ganhar peso e entre outros. A consequência mais grave é a morbimortalidade dessa doença, que acontece devido ao acometimento do trato respiratório por inúmeras infecções de vias aéreas, principalmente as pneumonias (SANTOS et al., 2017).

A triagem da Fibrose Cística começa nos primeiros dias de vida do recém-nascido, com a realização do teste do pezinho, deve ser feito logo que a criança nasce, entre o 3º e 7º dia de vida. Quando o resultado estiver alterado é excluído e indicado que seja feito teste do suor, que é considerado o padrão ouro no diagnóstico da FC, é positivo em cerca de 98% dos casos. Pode-se descobrir também pelo rastreamento neonatal, contudo é mais frequente que seja visto isso em países que a doença seja subdiagnosticada. Outra forma é pelos exames genéticos que verifica se há uma desordem no gene codificador da proteína cystic fibrosis transmembrane regulator, através da obtenção do ácido desoxirribonucléico que será avaliado. (FIRMIDA; LOPES; 2020).

O tratamento da FC é complexo e exige uma rotina de cuidados específicos, a exemplo de manter uma boa ingestão de líquidos, manutenção de um bom estado nutricional e pulmões limpos para redução do risco de infecções pulmonares. Quando há infecção em constância, antibióticos são necessários, exigindo muitas vezes a hospitalização dos pacientes. O passo principal para o sucesso do tratamento da FC é compreender a doença, as alterações onde afeta e as consequências no corpo e é importante conhecer as implicações caso não sigam o tratamento corretamente (SANTOS et al., 2017).

A principal finalidade deste trabalho é demonstrar a importância da assistência prestada pelos profissionais de saúde aos portadores da Fibrose Cística durante o tratamento. A partir da visão dos pacientes que possuem experiências vividas de formas diferentes, desde a descoberta do diagnóstico até o tratamento visando uma condição de bem-estar. Por ser uma doença que age em cada organismo de forma diferenciada, fica notória a necessidade de um acompanhamento particularizado por uma equipe de profissionais especializados nas áreas de saúde.

Materiais e Métodos

Trata-se de um estudo descritivo, transversal, prospectivo com abordagem quantitativa. O estudo foi realizado no Município de Serra Talhada, localizado no sertão Pernambucano, especificamente nas residências de cada mãe seguido pelas USFs Cohab II, Santa Rita, Ipsep III, Vila Bela e Ipsep II durante os dias 27,28 e 29 de Setembro de 2022.

A amostra foi composta por 6 participantes de 18 anos do sexo masculino e feminino, onde seu responsável concordou em participar da pesquisa assinando dois Registros de Consentimento Livre e Esclarecido (RCLE), o primeiro termo trata-se das assinaturas de cada

responsável aceitando participar desta pesquisa, e o outro, consentindo repassar informações para seus filhos (ANEXO A e B). Na oportunidade, houve uma exclusão do processo de amostra, no qual a responsável pela a criança não queria se expor. Foram determinadas variáveis para essas crianças como: a idade, sexo e naturalidade.

Os dados foram coletados através de um questionário/entrevista (APÊNCICE A), contendo 14 perguntas objetivas e subjetivas que abordam questões a respeito do diagnóstico ao tratamento dessa doença. Ao decorrer do questionário os nomes de cada mãe relatada será demonstrado através da sigla MF1, MF2 e sucessivamente, é o mesmo que mãe de fibra.

Por se tratar de uma pesquisa envolvendo seres humanos, o pesquisador comprometeu-se a obedecer aos aspectos éticos legais de acordo com as Resoluções Nº510/2016 e 580/2018 do Conselho Nacional de Saúde que dispõe sobre diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa em seres humanos. O projeto foi encaminhado para o Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Integração do Sertão-FIS, sendo aprovado na sessão do dia 16 de novembro de 2022, através do parecer de número 5.760.012.

Resultados e Discussões

O estudo retratou as vivências de crianças, que a partir dos relatos de suas mães, teve como finalidade debater sobre os cuidados repassados a cada uma delas, corroborando com realidades atuais nesta área.

Na tabela abaixo apresentamos todas as crianças que contribuíram para a realização deste trabalho, nela está descrito o perfil dos fibrocísticos tendo como variáveis classificadas pela idade, sexo e naturalidade. Essas informações foram de extrema importância para ter um melhor embasamento durante a avaliação das respostas do questionário.

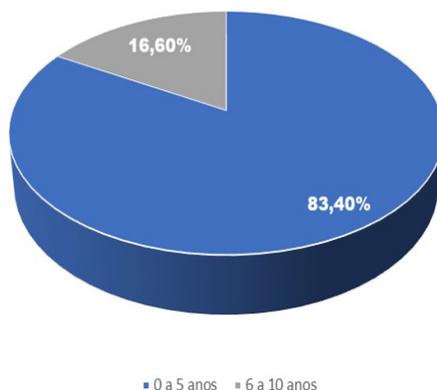
Tabela 1 – Perfil dos fibrocísticos participantes da pesquisa nas UBS´s no município de Serra Talhada-PE

		Nº DE CRIANÇAS	
IDADE	0 a 5 anos	3	50%
	6 a 10 anos	3	50%
	Total	6	100%
NATURALIDADE	Serra Talhada	6	100%
	Outra	0	0%
	Total	6	100%
SEXO	Feminino	3	50%
	Masculino	3	50%
	Total	6	100%

Segundo Moretti et al. (2020), a fibrose atinge homens e mulheres na mesma proporção. Para ser diagnosticado com FC a criança deve herdar o gene defeituoso do pai e da mãe, que em dose dupla, causa a doença nos filhos. Cada paciente pode apresentar sintomas de formas diferentes, isso varia de acordo com o tempo do diagnóstico, mutação genética, qualidade da adesão ao tratamento e outros fatores.

Observa-se no gráfico 1, descrito logo abaixo, que o perfil sociodemográfico da faixa etária da descoberta do diagnóstico da FC é de 83,4% de casos descobertos entre 0 a 5 anos. E 16,6% são de casos na faixa etária de 6 a 10 anos. Prevalecendo a descoberta do diagnóstico no período entre 0 a 5 anos. Foi visto que todas as crianças descobriram precocemente o diagnóstico, ponto positivo para os mesmos conseguirem um tratamento adequado a seguir.

Gráfico 1- Perfil sociodemográfico da faixa etária da descoberta sobre o diagnóstico da FC nas UBS´s no Município de Serra Talhada-PE..



É visto que na tabela 2, que com 83,4% o diagnóstico da fibrose cística foi feito através do teste do pezinho e com 16,6% pelo o teste do suor.

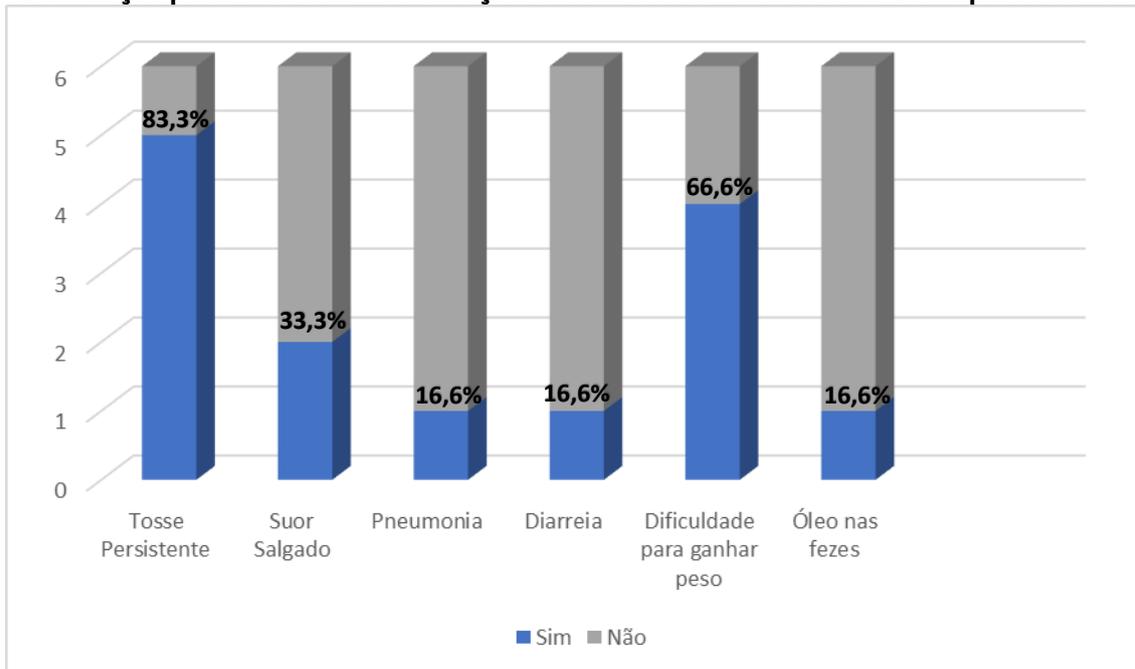
Tabela 2 – Distribuição percentual dos exames usados para diagnosticar a fibrose cística no Município de Serra Talhada-PE.

DIAGNÓSTICO	Nº DE CRIANÇAS	%
Teste do Pezinho	5	83,4%
Teste do Suor	1	16,6%
Total	6	100%

O diagnóstico da Fibrose Cística, começa nos primeiros dias de vida com a realização do teste do pezinho que deve ser feito no 3º e 7º dia de vida. Quando o resultado estiver dando alterado, será excluído e indicado que seja feito o padrão-ouro, que é o teste do suor, por ser considerado o mais recomendado e confiável. Pode-se identificar também pelo rastreamento neonatal e exames genéticos, porém não são muito utilizados (FIRMIDA; LOPES; 2020).

Os sintomas que mais acometeram as crianças desta pesquisa foi a tosse persistente com 83,3% e a dificuldade para ganhar peso com 66,6% como pode-se analisar no gráfico 2. Por isso que Martins et al. (2020) retrata que é de extrema importância a avaliação antropométrica desses pacientes, para que assim o profissional nutricionista prescreva de forma correta a quantidade de enzimas pancreáticas e adeque um suporte nutricional a cada um. Sobre a tosse persistente é indicado medicamentos que facilitam na diminuição da mesma, tornando muitas vezes menos espessas, o que alivia os sintomas e em tese diminuiria o ritmo de progressão da doença.

Gráfico 2 – Distribuição percentual das manifestações clínicas da FC nas UBS’s no Município de Serra Talhada- PE.



Diante da pergunta representada na questão 07 do questionário realizado, foi questionado as mães: “Seus filhos se sentem excluídos pelas pessoas em seu redor?”. 100% delas responderam que não existe exclusão por parte da sociedade devido as condições de saúde desses filhos, embora o preconceito seja um fator de evidências em várias sociedades e etnias na década de hoje.

Segundo Júnior et al. (2020) retrata que o cotidiano de um portador da fibrose e seus familiares se caracteriza com uma jornada de medos, principalmente pelas incertezas da expectativa de vida e das possíveis complicações da doença. Entender um pouco mais sobre a realidade desses familiares possibilita ao profissional de saúde criar abordagens mais precisas e que auxiliem, contribuindo para um cuidado pleno e eficaz

A tabela 3 foi produzida para observar se as crianças seguem alguma rotina diferenciada devido a fibrose cística, é visto que 50% precisam de acompanhamento com a fisioterapia. Na parte da nutrição apenas uma criança desta pesquisa precisa de uma atenção a mais na alimentação com 33,4% e duas delas seguem uma rotina normal com percentual de 16,6%.

Tabela 3 – Distribuição percentual das crianças com fibrose cística nas UBS’s do Município de Serra Talhada- PE.

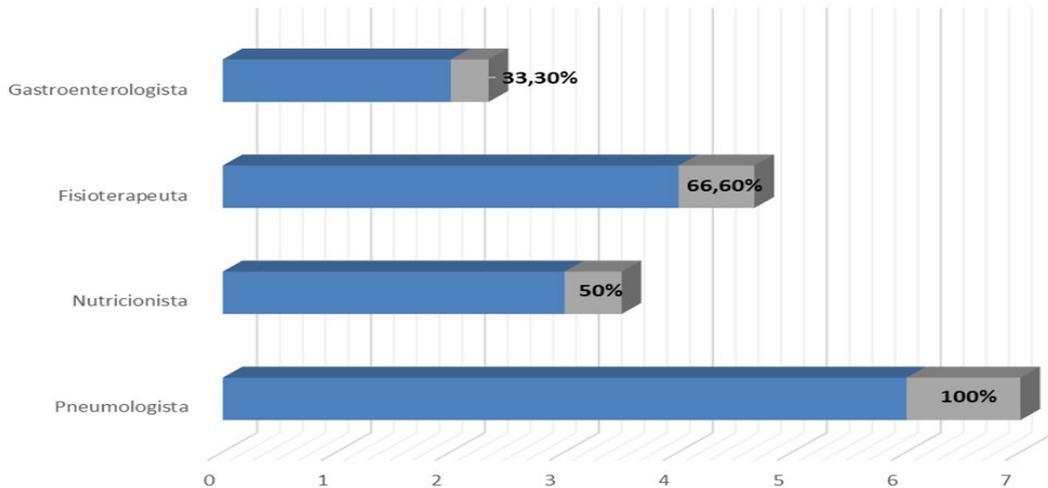
	Nº DE CRIANÇAS	%
Nutrição	1	16,6%
Fisioterapia	3	50%
Rotina Normal	2	33,4%
Total	6	100%

Errante;Cintra (2017), abre uma abordagem em seu estudo falando que a fisioterapia respiratória é de extrema importância para o tratamento da FC e deve fazer parte da rotina diária desses pacientes conforme lhes foi orientado, a fisioterapia respiratória ajuda na expectoração e limpeza do pulmão, evitando muitas vezes a infecção.

Pode-se observar que dentre as 6 crianças deste trabalho, todos fazem acompanhamento com o pneumologista constando 100%, pois o mesmo irá tratar os órgãos mais afetados desta doença que são os pulmões e brônquios, prescrevendo assim medicamentos para melhorar e facilitar a respiração eliminando o muco. Com o nutricionista o acompanhamento ficou em 50%

e com o gastroenterologista 33,3% para assim adequar e indicar um suporte nutricional a cada um. Obtivemos um percentual de 66,6% com o fisioterapeuta para ajudar na eliminação das secreções e promover programa de reabilitação pulmonar.

Gráfico 3 – Distribuição percentual da equipe multidisciplinar para o acompanhamento da fibrose nas UBS's no Município de Serra Talhada-PE.



A pessoa diagnosticada com fibrose cística, independentemente de ser criança, adolescente ou adulta, deverá ser acompanhada por uma equipe multidisciplinar, ou seja, por profissionais de diferentes áreas da saúde (ERRANTE; CINTRA; 2017). O principal objetivo das equipes multidisciplinares é somar conhecimentos e atuar de maneira conjunta, visando realizar um cuidado dinâmico, integral e efetivo aos pacientes e familiares.

Nos relatos citados no quadro 1, foi retratado tratamentos diferenciados e de acordo com a necessidade que cada criança precise. Visto que as enzimas pancreáticas que é o mesmo que pcreatina, alfadornase e vitaminas são de total importância para o tratamento dos mesmos. Alfadornase deve ser usado por via inalatória. A dose recomendada para a maioria dos pacientes portadores de fibrose cística, inclusive para aqueles com idade inferior a 5 anos, é de uma ampola com dose unitária de 2,5 mg, uma vez ao dia, utilizando um sistema de [nebulizador](#)/compressor recomendado. Alguns pacientes com idade acima de 21 anos podem se beneficiar com a administração de 2,5 mg duas vezes ao dia. (SANTOS et al., 2017).

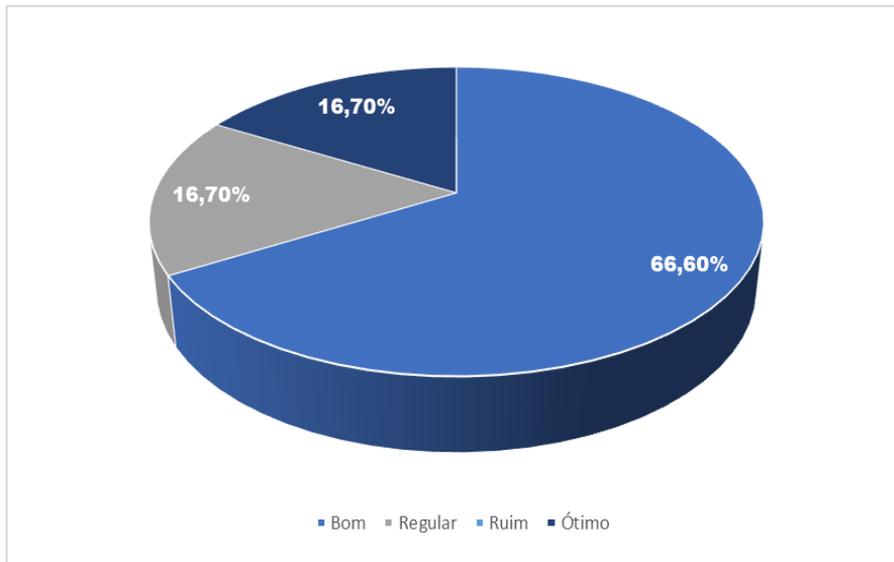
Quadro 1 – Apresentação da fala das mães sobre o tratamento de seu filho com fibrose cística nas UBS's no Município de Serra Talhada-PE.

- MF1:** *Faz o uso contínuo da pancreatina e tratamento para a bactéria pseudomonastomando (tobramicina e ciprofloxacino)".*
- MF2:** *"Toma pancreatina e alfadornase".*
- MF3:** *"Faz uso de vitaminas A, D e E, pancreatina e suplementos".*
- MF4:** *"Minha filha toma enzimas pancreáticas".*
- MF5:** *"Segue direitinho e não deixa faltar nada, ela toma alfadornase, azitromicina, enzimas, suplementos e vitamina A e D".*
- MF6:** *"Tratamento medicamentoso e consultas de rotina".*

Segundo Errante;Cintra (2017) o passo principal para o sucesso do tratamento da FC é compreender a doença, as alterações onde afeta e suas consequências no corpo.

O gráfico 4 apresentam opiniões relatadas pelas mães sobre o tratamento que as mesmas citaram. Dentre as 6 respostas, o "bom" prevaleceu com 66,60%.

Gráfico 4 – Distribuição percentual da aceitação das mães sobre o tratamento de sua criança com FC no Município de Serra Talhada-PE.



O tratamento é diário e tem como principal objetivo manter o paciente estável, livre de infecções respiratórias, com bom condicionamento físico e com peso adequado (MACEDO et al., 2019).

Boa parte das crianças desta pesquisa precisa-se de algum tipo de suplemento e entre os relatos descrito das mães no quadro abaixo, o mais comentado foi o Nutren Júnior que é indicado para crianças com idade entre 1 a 10 anos que precisam de suplementação alimentar para recuperar ou manter o estado nutricional ideal e o alfa-tocoferol que é o mesmo que vitamina E.

Quadro 2 – Comentários abertos sobre a necessidade do uso de suplementação alimentar das crianças com FC no Município de Serra Talhada.

- MF1: "Sim, Fortini, Puravit ADE, Alfa-tocoferol e Whey protein".*
- MF2: "Sim, Pediasure e Nutren Junior".*
- MF3: "Sim, Vitaminas".*
- MF4: "Não, pois nunca teve problema com o peso".*
- MF5: "Sim, Nutren Junior".*
- MF6: "Sim, Nutren Junior".*

Quando a criança tem FC apresenta dificuldades de absorção de gorduras, a absorção das vitaminas A, D, E e K, também pode ser afetada durante a digestão dos alimentos e pode não ocorrer de maneira adequada. Assim, a utilização diária de suplementos vitamínicos pode ser necessária para evitar deficiências desses nutrientes no organismo (MELLO et al., 2020).

No quadro 3, foi visto por cada mãe desses fibrocísticos que o ponto negativo para o tratamento, são as viagens cansativas para longe e a melhor parte do tratamento quando a criança está bem graças aos cuidados prestados dos profissionais que acompanham cada uma.

Quadro 3 – Apresentação sobre a pior e melhor parte do tratamento de seus filhos com fibrose cística.

<p>MF1: Melhor: <i>“Assistência prestada pelas equipes”.</i> Pior: <i>“Dificuldade com o deslocamento até o Recife, para consultas e exames”.</i></p> <p>MF2: Melhor: <i>“Ver ela bem pelos profissionais que a acompanham”.</i> Pior: <i>“As viagens cansativas.”</i></p> <p>MF3: Melhor: <i>“Quando ela está bem e sem sentir nada.”</i> Pior: <i>“Quando está tendo as crises e tosses sem parar.”</i></p> <p>MF4: Melhor: <i>“Quando minha filha está saudável.”</i> Pior: <i>“As internações”.</i></p> <p>MF5: Melhor: <i>A inocência da criança por não saber do sofrimento.”</i> Pior: <i>“As viagens.”</i></p> <p>MF6: Melhor: <i>“Graças a Deus que existe tratamento, pois essas crianças não sobreviveriam”.</i> Pior: <i>“Só ter o tratamento necessário no Recife”.</i></p>
--

Júnior et al. (2020) diz que enxergar a adesão ao tratamento como investimento de tempo na sua vida e não como perda de tempo. Ao invés de pensar em quanto tempo “gasta” se tratando, veja-o como tempo investido, na saúde e no futuro.

No quadro 4 apresenta a visão de cada mãe entrevistada e o que as mesmas esperam para os filhos futuramente em relação ao tratamento da fibrose cística.

Quadro 4 – Apresentação das futuras expectativas em relação ao tratamento da doença.

<p>MF1: <i>“Minha expectativa é que daqui pra frente exista uma cura.”</i></p> <p>MF2: <i>“A esperança de que um dia apareça um tratamento melhor. Que surja novos medicamentos para que tenhamos junto com nossos filhos uma qualidade de vida melhor.”</i></p> <p>MF3: <i>“Que chegue logo pelo SUS o medicamento Trikafta, pois é a expectativa de todos por ele ser muito caro”.</i></p> <p>MF4: <i>“Liberação do SUS de alguns medicamentos e moduladores do CFTR.”</i></p> <p>MF5: <i>“Pedindo a Deus que os medicamentos evoluam e chegue pelo SUS, principalmente o Trikafta”.</i></p> <p>MF6: <i>“Que a doença se torne mais conhecida por a família para que seja uma rede de apoio maior e que os médicos sejam mais entendidos sobre a doença. Muitas vezes precisei de um acompanhamento simples na minha cidade e quando falei que meu filho tinha FC, os médicos não demonstraram entender do assunto.”</i></p>
--

Santos et al. (2018) fala que não são todos os profissionais da saúde que conhecem a fibrose cística. Muitas pessoas têm vergonha de falar sobre a doença, de tomar medicamentos em locais públicos ou de realizar os tratamentos pedidos.

Conclusão

Conclui-se com este trabalho que as mães dos fibrocísticos tem boa compreensão sobre a doença e consideram satisfatório o tratamento que sua criança está recebendo sob a equipe multidisciplinar. Foi possível constatar que os fibrocísticos apresentam uma rotina normal que não difere de uma criança que não seja portadora da fibrose cística. Com o estudo foi possível observar também que a tosse persistente e a dificuldade para ganhar peso são as manifestações clínicas mais presentes e as que mais incomodam as mães e seus filhos.

Faz-se necessário que os portadores da fibrose cística compreendam a importância da assistência continuada de um profissional de saúde durante o tratamento, para assim descrever uma boa qualidade de vida com adesão no tratamento que cada paciente necessitar. O presente estudo espera-se através dos seus resultados proporcionar maior entendimento e engajamento, principalmente aos familiares, os fibrocísticos, aos profissionais de saúde e a população em geral, por se tratar de uma doença rara, pouco conhecida e leiga nos estudos.

Referências

CARVALHO, Bruna Pinheiro Bastos et al. PERFIL NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM FIBROSE CÍSTICA. CURSO DE FARMÁCIA NÚCLEO INTERDISCIPLINAR DE PESQUISA EM CIÊNCIAS FARMACÊUTICAS (NIPCF)-UFPR, p. 155.

DE CÁSSIA FIRMIDA, Mônica; LOPES, Agnaldo José. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*, v. 10, n. 4, 2011.

DOS REIS SANTOS, Sueli Maria et al. Vivências dos familiares frente à criança com fibrose cística. *Journal of Health Sciences*, v. 19, n. 2, p. 89-94, 2017.

ERRANTE, Paolo Ruggero; CINTRA, Helena Cremm. Aspectos Fisiopatológicos, diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *UNILUS Ensino e Pesquisa*, v. 14, n. 37, p. 166-178, 2018.

JÚNIOR; et al; Vivências e percepções de mães de portadores de fibrose cística: uma perspectiva do cuidado; *Acervo Científico*, Belém, vol. 11, 2020.

MACEDO; et al; Estado nutricional de crianças e adolescentes atendidos em um centro de referência em fibrose cística de Salvador, Bahia. *Revista da Associação Brasileira de Nutrição*. São Paulo, SP, Ano 10, n. 2, p. 03-08, Jul-Dez.2019.

MELLO., et al 2020. Perfil epidemiológico e social de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Revista Educação em Saúde*, Anápolis, ano 8, jul. 2020.

MORETTI; et al. Assistência do enfermeiro a crianças portadoras de fibrose cística e seus familiares: Uma revisão integrativa. *Estácio Saúde*, São José, vol. 9, n. 1, 2020.

SANTOS, SM dos R. et al. Perfil Epidemiológico e Social da Fibrose Cística na Infância e Adolescência. *Saúde St Maria*, v. 23, n. 43, p. 1, 2017.

Recebido: 06/11/2023

Aprovado: 11/12/2023