

ATENÇÃO AO TRATAMENTO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICA - ÚNICA 2022/02

ATTENTION TO THE TRESTMENT OF CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS -
ÚNICA 2022/02

ATENCIÓN AL TRATAMIENTO DE NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA - ÚNICA
2022/02

Caroline Santos¹
Cleunice Barros²
Iane Neves da Silva³
Joana Sousa⁴
Mariana Alves⁵
Fabiana Beserra⁶

RESUMO: A fibrose cística é uma doença hereditária que atinge ambos os sexos. Ela é causada por um gene defeituoso que faz com que o corpo produza um muco que acumula nas passagens respiratórias e do pâncreas. Por ser uma doença crônica faz com que a criança seja sempre hospitalizada. Com isso, os enfermeiros e até mesmo outros profissionais da área da saúde devem estar sempre participando do convívio da família para melhor desempenho no cuidado com a criança. O objetivo é descrever a atenção ao tratamento de crianças portadoras de fibrose cística, sua relação familiar e como é feito o diagnóstico. A metodologia do trabalho foi de revisão bibliográfica descritiva. Assim identificamos a importância do enfermeiro, que tem o papel trabalhar juntamente com a família para melhor tratamento e desempenho no cuidado com a criança portadora dessa doença.

610

Palavras-chave: Fibrose cística. Doenças hereditárias. Crianças com fibrose cística. Tratamento de fibrose cística em crianças.

ABSTRACT: Cystic fibrosis is an inherited disease that affects both sexes. It is caused by a defective gene that causes the body to produce mucus that accumulates in the respiratory passages and the pancreas. Because it is a chronic disease, the child is always hospitalized. As a result, nurses and even other health professionals should always be participating in the family life for better performance in child care. Objective: describes the attention to the treatment of children with cystic fibrosis, their family relationship and how the diagnosis is made. Methodology: the work methodology was a descriptive bibliographic review. Final considerations: We identified the importance of the nurse, who has the role of working together with the family for better treatment and performance in the care of the child with Cystic Fibrosis.

Keywords: Cystic fibrosis. Hereditary diseases. Children with cystic fibrosis. Treatment of cystic fibrosis in children.

¹Discente do curso Enfermagem da Faculdade Única de Ipatinga (FUNIP). E-mail: carolinesantosoliv8@gmail.com.

² Discente do curso Enfermagem da Faculdade Única de Ipatinga (FUNIP). E-mail: cleuniceleres@hotmail.com.

³ Discente do curso Enfermagem da Faculdade Única de Ipatinga (FUNIP). E-mail: ianeneves246@gmail.com.

⁴ Discente do curso Enfermagem da Faculdade Única de Ipatinga (FUNIP). E-mail: Joanacarlier123@hotmail.com.

⁵Discente do curso Enfermagem da Faculdade Única de Ipatinga (FUNIP). E-mail: marianaalvess2015@gmail.com.

⁶ Docente da Faculdade Única de Ipatinga (FUNIP). E-mail: phabiana@gmail.com.

RESUMEN: La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria que afecta a ambos sexos. Es causada por un gen defectuoso que hace que el cuerpo produzca mucosidad que se acumula en las vías respiratorias y el páncreas. Debido a que es una enfermedad crónica, el niño siempre está hospitalizado. Con esto, los enfermeros e incluso otros profesionales de la salud deben estar siempre participando de la vida familiar para un mejor desempeño en el cuidado del niño. El objetivo es describir la atención al tratamiento de los niños con fibrosis quística, su relación familiar y cómo se realiza el diagnóstico. La metodología del trabajo fue una revisión descriptiva de la literatura. Así, identificamos la importancia del enfermero, cuyo papel es trabajar junto a la familia para un mejor trato y desempeño en el cuidado del niño con esta enfermedad.

Palabras clave: Fibrosis quística. Enfermedades hereditarias. Niños con fibrosis quística. Tratamiento de la fibrosis quística en niños.

1 INTRODUÇÃO

A fibrose cística ou Mucoviscidose é uma doença sistêmica, hereditária, autossômica recessiva, crônica e progressiva que atinge igualmente ambos os sexos. 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, insuficiência pancreática com má digestão/má absorção e consequente desnutrição secundária, além de níveis elevados de eletrólitos no suor. (ALVES,2018)

Com isso, é uma doença de caráter multissistêmico, crônico e progressivo que necessita de um cuidado complexo e contínuo para manutenção e promoção da melhoria da qualidade de vida do paciente. (ATHANAZIO et al., 2017) Essa atenção em tempo integral, principalmente quando em crianças e adolescentes, faz com que os cuidadores necessitem conhecer a doença e a terapêutica possibilitando a assistência desejada ao fibrocístico. (ALVES, 2018)

Nesse caso, a doença 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. Dados de 2013, do Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), notificaram quase 3000 pacientes com diagnóstico de FC, os estados do Sudeste e Sul do país possuem o maior número de pacientes registrados. O Rio Grande do Sul é o segundo Estado brasileiro com mais pacientes: 348 nascidos e 378 pacientes são acompanhados em seus três centros de referência para a doença. (ALVES,2018)

No campo da família, devido aos estritos cuidados necessários, a FC causa mudanças no cotidiano, tornando o incapaz de pensar na vida normal. As escolas são consideradas espaços com espaços normais. Desempenha um papel importante na sociedade infantil, mas pode causar dificuldades porque trata de uma forma especial as doenças dos alunos com FC. Para as crianças, isso pode ser um desafio, pois será uma experiência que expõe suas diferenças. (PRATTA e SANTOS, 2007)

No processo de enfermagem, é importante observar o desenvolvimento da criança em todas as fases da vida. A integração entre os profissionais de saúde e a família é muito importante porque ajuda a criança a crescer. Isso não significa que as crianças não tenham personalidade própria. Portanto, é melhor entender a família, especialmente os pais, entender a vida da criança no mundo e ter a oportunidade de interagir melhor com ela e sua família. Crianças com FC podem ter muitas complicações, como o sistema digestivo e doenças respiratórias. A doença os força a serem hospitalizados para o resto da vida. Sabe-se ainda que a maioria dos pacientes com FC está desnutrida. (BRASIL, 2019).

Dessa forma, o objetivo geral do trabalho é descrever a atenção do enfermeiro ao tratamento de crianças portadoras de fibrose cística e sua relação familiar. Tendo como seus objetivos específicos: apresentar a doença, delinear os seus tratamentos, relatar as dificuldades da relação familiar e discutir a relação do tratamento e a participação do Enfermeiro na relação com o paciente e com a família.

612

2 METODOLOGIA

O presente trabalho tem a metodologia de revisão bibliográfica descritiva. Os bancos de dados utilizados para o conteúdo foram: *Clinical Biomedical Research*, Scientific Electronic Library Online, Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico, Tua Saúde e biblioteca virtual em Saúde (Ministério da Saúde).

Os critérios para seleção de artigos foram: ser publicado entre os anos de 2003 a 2020, abordar os temas Fibrose cística em crianças, causas e sintomas da fibrose cística, papel do enfermeiro no tratamento da fibrose cística, e estar escrito no idioma português.

Os artigos usados para fazer o trabalho foram escolhidos com o foco na doença e nas crianças com a fibrose cística. Os descritores escolhidos para a busca online foram: fibrose

cística, doenças hereditárias, crianças com fibrose cística, tratamento de fibrose cística em crianças.

3 GENÉTICA NA FIBROSE CÍSTICA

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva causada por mutações em um gene que codifica uma proteína "reguladora da condução da fibrose cística" (chamada CFTR⁷ ou canal de cloreto). CFTR é principalmente um canal iônico que regula o volume de fluido na superfície epitelial, secretando e inibindo a absorção de sódio. (NUPAD, [s.d.]

Mais de 1800 mutações no gene que codifica CFTR foram descritas. A mutação mais comum é Phe508del, que ocorre em até 90% dos pacientes em certas regiões da Europa e nos Estados Unidos. Em Minas Gerais, aproximadamente 35% dos pacientes possuem 2 cópias do Phe508del e 35% dos pacientes possuem 1 cópia. (NUPAD, [s.d.]

Com isso, esse gene relacionado a essa doença, denominado de CFTR, encontra-se no cromossomo 7, dividido em 27 éxons. A mutação p.Phe508del é a mais comum entre os pacientes portadores de Fibrose Cística. No Brasil, a frequência dessa mutação não é tão alta, por causa, provavelmente da miscigenação e, por consequência, o locus CFTR apresentando a maior heterogeneidade alélica. A probabilidade de um filho ser portador de FC é de 1 em 4, ou 25%, para filhos de um casal em que os dois são portadores de uma mutação. (SARAIVA-PEREIRA; FITARELLI-KIEHL; SANSEVERINO, 2011)

613

4 DIAGNÓSTICOS E AÇÃO DA ENFERMAGEM NO TRATAMENTO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE FIBROSE CÍSTICA

Fatores de estresse são cumulativos e podem causar mudanças na vida diária. Se esses estressores forem reaproveitados em um curto período de tempo, podem causar o colapso do sistema familiar, acarretando riscos de saúde e problemas emocionais entre seus membros. Este é um dos momentos em que constatamos a importância do apoio de enfermagem a essas famílias. (FURTADO, 2003)

Crianças com doenças crônicas tendem a usar cinco métodos de adaptação, que estão relacionados às atitudes das crianças em relação à doença: (FURTADO, 2003)

- Desenvolver capacidade e autoestima: enfatizar os aspectos positivos;

⁷ CFTR - regulador de condutância transmembrana de fibrose cística, na sigla em inglês.

- Sentir-se diferente e isolar-se: sentir-se inútil e restringir atividades desnecessariamente;

- Irritabilidade e mau humor;

O exame de triagem neonatal, realizado em todos os recém-nascidos e conhecido como teste do pezinho, é fundamental para o diagnóstico precoce da fibrose cística, pois permite o início imediato do tratamento que garante melhor qualidade de vida ao paciente. (BELTRAME, 2020).

O suor dos pacientes com FC é rico em sódio e cloro. O padrão ouro para o diagnóstico de FC é o teste do suor realizado pelo método de Gibson & Cooke. O método de titulação é a titulação do cloro no suor, e o método coulométrico é a técnica mais óbvia. Os seguintes pontos críticos são usados para o diagnóstico de doenças: (NUPAD, [s.d.]

- ≥ 60 mmol/L: valor alterado;
- ≥ 40 e < 60 mmol/L: na média (RN: ≥ 30 - < 60 mmol/L)
- < 40 mmol/L: considerado normal.

O padrão de tratamento foi estabelecido para fornecer os melhores resultados para os pacientes. Está provado que uma equipe multidisciplinar dedicada pode se beneficiar do tratamento fornecido por um centro profissional de FC. O tratamento da FC pode substituir as enzimas pancreáticas, monitorar o estado nutricional e resolver a desnutrição, limpar as vias aéreas por meio de fisioterapia e uso de muco, monitorar e tratar precocemente as infecções pulmonares e a deterioração respiratória. A terapia de reposição enzimática envolve a ingestão de cápsulas enzimáticas antes de cada refeição (incluindo laticínios). Sem usar enzimas, você só pode comer frutas e sucos. Envolve também: (NUPAD, [s.d.]

- Abordagem nutricional;
- Limpeza das vias aéreas;
- Controle e tratamento das infecções respiratórias;
- Abordagem da inflamação;
- Complicações;
- Adesão ao tratamento;
- Terapias moduladoras da CFTR.

Os tratamentos através de medicamentos para pacientes com FC é feito por meio de antibióticos, broncodilatadores, e também medicamentos que podem diluem as secreções pulmonares, também terapia de desobstrução das vias aéreas para doenças respiratórias,

suplementos de enzimas pancreáticas e vitaminas para problemas do sistema digestivo e alguns medicamentos mutantes que podem melhorar a atividade das proteínas Fibras Císticas, e as qualidades trazidas pelos tratamentos para a qualidade de vida, a criança não entende a importância desde que nasce, simplesmente, como alguma coisa que se torna diferente dos amigos e tira seu tempo para brincadeiras, nesse caso, a adesão ao tratamento torna menos. (BELTRAME, 2020)

Crianças com fibrose cística (FC) geralmente precisam ser hospitalizadas várias vezes durante sua vida. Uma boa integração entre os profissionais de saúde e a família é essencial porque facilita a criação dos filhos. Isso não significa que a criança não tenha personalidade própria, mas ao se reunir com sua família, principalmente com seus pais, ela poderá compreender melhor o mundo onde a criança vive e ter a oportunidade de interagir melhor com ela e sua família. (GABATZ, 2007)

O cuidado humanizado, prestado por todos os membros da equipe médica, pode ajudar a criança e sua família a superar a ansiedade e reduzir o impacto da hospitalização na vida da criança e de sua família, geralmente traumática. (FURTADO, 2003)

Os enfermeiros devem trabalhar com os membros da família para ajudá-los a projetar intervenções para melhor resolver seus problemas com base nas necessidades familiares identificadas. Ele desempenha um papel fundamental em ajudar as crianças e suas famílias a tomarem decisões e ações sábias que melhor representem seus interesses. As doenças dos membros da família são um estresse imprevisível. (GABATZ, 2007)

615

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A fibrose cística é uma doença hereditária que atinge ambos os sexos, ela é causada por um gene defeituoso que faz com que o corpo produza um muco que acumula nas passagens respiratórias e do pâncreas, por ser uma doença crônica.

Os enfermeiros, tem necessidade de trabalhar com os membros da família para ajudá-los a projetar intervenções para melhor definir seus problemas de acordo com as necessidades familiares identificadas, no caso executa um papel importantíssimo em ajudar as crianças e suas famílias a tomarem decisões e ações corretas e que melhor representem seus interesses.

Assim, os autores chegaram ao consenso que no processo de enfermagem, é importante observar o desenvolvimento da criança em todas as fases da vida, a integração

entre os profissionais de saúde e a família é muito importante porque ajuda a criança a crescer, lembrando que o exame de triagem neonatal, realizado em todos os recém-nascidos e conhecido como teste do pezinho, é fundamental para o diagnóstico precoce da fibrose cística, pois permite o início imediato do tratamento que garante melhor qualidade de vida ao paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALVES, Stella Pegoraro e Bueno, Denise O perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com fibrose cística. *Ciência & Saúde Coletiva* [online]. 2018, v. 23, n. 5 [Acessado 30 Junho 2022], pp. 1451-1457. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/1413-81232018235.18222016>>. ISSN 1678-4561. <https://doi.org/10.1590/1413-81232018235.18222016>.

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur et al. Grupo de Trabalho das Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística Pinto, Leonardo Araújo et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2017, v. 43, n. 03 [Acessado 30 Junho 2022], pp. 219-245. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S1806-37562017000000065>>. ISSN 1806-3756. <https://doi.org/10.1590/S1806-37562017000000065>.

BRASIL, Ministério da Saúde. Saúde da criança: o que é, cuidados, políticas, vacinação e aleitamento. Ministério da Saúde, 2019. Disponível em: <https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://saude.gov.br/saude-de-a-z/crianca&ved=2ahUKEwja6_Es9jsAhXdGbkGHTeKD-8QFjAAegQIChAB&usg=AOvVawoUD_ekflcUJ-fMwgFFox8>. Acesso em: 28 de out. de 2020.

616

BELTRAME, Beatriz. Como identificar a fibrose cística no bebê e como deve ser o tratamento. *Tua Saúde*, 2020. Disponível em: <<https://www.tuasaude.com/fibrose-cistica/>> Acesso em: 28 de Outubro de 2020.

Fibrose Cística. NUPAD faculdade de medicina UFMG. Disponível em <<https://www.nupad.medicina.ufmg.br/topicos-em-saude/fibrose-cistica/>>. Acesso em 27 out. 2020.

FURTADO, Maria Cândida de Carvalho; LIMA, Regina Aparecida Garcia de. O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica. *Rev. Latino-Am. Enfermagem*, Ribeirão Preto, v. 11, n. 1, p. 66-73, Feb. 2003. Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104116920030001000010&lng=en&nrm=iso>. access on 24 Oct. 2020. <https://doi.org/10.1590/S0104-116920030001000010>.

GABATZ, Ruth Irmgard Bärtschi; RITTER, Nair Regina. Crianças hospitalizadas com Fibrose Cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. *Rev. bras. enferm.*, Brasília, v. 60, n. 1, p. 37-41, fev. 2007. Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003471672007000100007&lng=pt&nrm=iso>. acessos em 24 out. 2020. <https://doi.org/10.1590/S0034-71672007000100007>.

PRATTA, Elisângela; SANTOS, Manoel. Família e adolescência: a influência do contexto familiar no desenvolvimento psicológico de seus membros. Scielo, 2007. Disponível em: <https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-73722007000200005>.

Acesso em: 28 de Outubro de 2020.

SARAIVA-PEREIRA, M. L.; FITARELLI-KIEHL, M.; SANSEVERINO, M. T. V. A Genética na Fibrose Cística. Clinical and Biomedical Research, [S. l.], v. 31, n. 2, 2011. Disponível em: <https://www.seer.ufrgs.br/index.php/hcpa/article/view/20905>. Acesso em: 30 jun. 2022.