

O AUMENTO DA EXPECTATIVA DE VIDA PARA PESSOAS COM FIBROSE CÍSTICA

Nicolas José Martins Oliveira¹
Tiago Pacheco Brandão Ribeiro²

RESUMO: Esse estudo buscou compreender se no atual século, houve uma longevidade para pacientes com fibrose cística, bem como exemplificar e descrever melhores métodos de cuidado e novas maneiras científicas de lidar com a doença, que é bem verdade, atinge mais países europeus em específico pessoas caucasianas, mas com a globalização há pessoas de outras etnias e culturas que possuem essa herança genética, para tanto foram utilizados como método de pesquisa a revisão bibliográfica através do conteúdo levantado no referencial teórico sobre o papel, o aumento da expectativa de vida para pessoas com fibrose cística no século XXI. A partir das revisões pode-se perceber a importância de uma nova perspectiva de cuidados em cima da FC, onde traz a longevidade e o conforto como os principais ônus, tornando possível o melhor aprendizado sobre o cuidado com esses pacientes para a melhor qualidade de vida dos mesmos.

3111

Palavras-chave: Fibrose cística. Expectativa de vida. Novos cuidados.

ABSTRACT: This study sought to understand if in the current century, there was a longevity for patients with cystic fibrosis, as well as to exemplify and describe better methods of care and new scientific ways of dealing with the disease, which is very true, affects more European countries in specific Caucasian people. , but with globalization there are people of other ethnicities and cultures who have this genetic inheritance, for that, the literature review was used as a research method through the content raised in the theoretical reference on the role, the increase in life expectancy for people with fibrosis cystic in the 21st century. From the reviews, one can see the importance of a new perspective of care on top of CF, where longevity and comfort are the main burdens, making it possible to better learn about the care of these patients for a better quality of life. of the same.

Keywords: Cystic fibrosis. Life expectancy. New care.

¹ Graduando do curso de Enfermagem da Universidade Uniredentor Afya. nicolasjmoliveira@gmail.com

² Orientador do curso de Enfermagem da Universidade Uniredentor Afya.

INTRODUÇÃO

Segundo Rosa (2008) A fibrose cística é a doença genética letal mais comum em populações caucasianas e é caracterizada por infecções crônicas e recorrentes do pulmão, insuficiência pancreática e elevados níveis de cloro no suor. É uma doença de herança autossômica recessiva causada pela mutação no gene do Regulador da Condutância Transmembrana da Fibrose Cística (FC), que induz o organismo a produzir secreções espessas e viscosas que obstruem os pulmões, o pâncreas e o ducto biliar. Muitos pacientes apresentam insuficiência pancreática, que leva a má absorção de nutrientes especialmente de proteínas e lipídeos e a complicações gastrintestinais tais como prolapso retal, síndrome da obstrução intestinal, constipação e cirrose hepática. A fibrose cística normalmente é diagnosticada na infância, pelos programas de triagem neonatal ou pelo teste do suor. Devido aos vários sistemas envolvidos e à variabilidade e cronicidade da doença, uma abordagem multidisciplinar é essencial para auxiliar o paciente e sua família a compreenderem a doença e aderirem ao tratamento.

A FC se caracteriza por sua grande variabilidade na frequência e gravidade das manifestações clínicas, que afetam milhares de indivíduos no mundo. O extraordinário progresso na compreensão da patogênese da FC tem contribuído para o desenvolvimento de novos tratamentos e drogas que tem como alvo o transporte defeituoso de íons, que embora não promovam a cura da doença, melhoram a qualidade e a expectativa de vida dos pacientes. (CABELLO, 2014)

Segundo o que diz veneziano (2021) O gene que causa a FC está localizado no cromossomo 7 e é responsável pela codificação da proteína reguladora de condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR). Por muitos anos, foi conhecida como uma das doenças genéticas mais possivelmente letais e com baixa expectativa de vida, pela progressão rápida da doença, portanto, com os avanços em tratamento e diagnóstico, hoje, o paciente com FC consegue sobreviver até a terceira idade com qualidade de vida. Quanto mais cedo o diagnóstico da doença, o que é possível em recém-nascidos com o teste do pezinho, mais precoce é o tratamento, impedindo a progressão agressiva da FC. Uma equipe multidisciplinar é indicada para trabalhar todas as manifestações clínicas; médicos, enfermeiros, nutricionistas, psicólogos, e fisioterapeutas, formam uma equipe completa para o melhor tratamento do paciente, de forma individual. A fisioterapia vai trabalhar

com enfoque maior nos problemas respiratórios advindos da doença, que são a maior causa de morte, a fisioterapia respiratória é uma ferramenta útil e essencial para ajudar por meio de manobras respiratórias, na desobstrução das vias aéreas, especialmente em pessoas com doença pulmonar moderada a grave, permitindo ao paciente ter maior qualidade e expectativa de vida, já que o tratamento fisioterapêutico precoce não previne, mas diminuem os sintomas respiratórios e conseqüentemente os riscos de infecções pulmonares, que são as causas de maior mortalidade na FC, uma doença que mesmo muito comum, ainda é pouco conhecida pela população.

Nos últimos 15 anos, estudos com biologia molecular em genética, transporte iônico e imunologia, culminaram com a identificação, clonagem e seqüenciamento do gene da FC, favorecendo o conhecimento dos mecanismos bioquímicos responsáveis pela fisiopatogenia da doença, abrindo novos horizontes para o aconselhamento genético e o tratamento de suas complicações. Quando os primeiros fibrocísticos foram reconhecidos, a quase totalidade falecia ainda no primeiro ano de vida. Nos últimos 30 anos, nenhuma outra doença mobilizou os familiares de forma tão organizada, a ponto de constituírem associações de pais na Europa, nas Américas e inclusive no Brasil, desempenhando um importante papel na evolução da FC². (RIBEIRO, 2002)

Esse estudo buscou procurar os motivos atuais do aumento da expectativa de pacientes com FC, trazendo comparação de anos passados com os atuais e assim podendo saber o que levou a esse aumento, novas drogas e formas de tratamento para atingir a longevidade e ultrapassar essa expectativa padrão, formas tradicionais e não tradicionais e saber a verdade, se esse aumento traz mais benefícios ou malefícios para o paciente.

MATERIAIS E MÉTODOS

Essa foi uma pesquisa de cunho qualitativo onde buscou ser realizado de uma forma metodológica explorando materiais e revisões bibliográficas que teve a finalidade de estudar os fatores causais do aumento da expectativa de vida para pacientes FC.

Para isso, foram utilizados artigos publicados nas bases de dados: SciELO, Google acadêmico, além de manuais do ministério da Saúde. Foram determinadas as palavras chaves: fibrose cística, expectativa de vida, avanço nos cuidados.

Optou-se para compor os critérios de inclusão, artigos com acesso de forma completa disponíveis no idioma da língua portuguesa, publicados no período de 2000 a

2022. Foram determinados como critérios de exclusão, artigos cuja leitura inicial não demonstrou afinidade com o objetivo da pesquisa e artigos com outras finalidades.

Assim, a busca por artigos foi realizada no período de 21 de maio de 2022, tendo resultado em 13 artigos, dos quais, 8 atenderam os critérios de seleção e compuseram a amostra para revisão bibliográfica do assunto a ser explorado.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O avanço da ciência durante os anos

No fim do século XX foram realizados diversos estudos biológicos relacionados à fibrose cística, o que nos deixa esperançosos para um melhor tratamento e seguimento clínico dos pacientes. As primeiras pessoas com Fibrose Cística a serem reconhecidas, faleceram no primeiro ano de vida em quase sua totalidade, hoje se diagnosticada rapidamente é possível que cerca da metade dos pacientes sobreviva à terceira década de suas vidas, sendo acompanhados em centros especializados, por uma equipe multiprofissional (LOPES, 2009)

Lentini (2014) afirmam que em acompanhamentos realizados durante 10 anos entre pessoas com perfis semelhantes obteve-se significativa redução nos índices de mortalidade acerca desta patologia, nos anos de 1999, 2002, 2005 e 2008. Do mesmo modo, cita que com os avanços alcançados observam-se também melhorias de grande relevância e que vêm interferindo de forma positiva na sobrevivência de crianças que possuem a enfermidade em questão, estas, advindas em associação com a organização do Centro de Fibrose Cística.

3114

A procura precoce no tratamento

Segundo Ciampo (2015) com o comparecimento de Íleo Meconial (IM) o diagnóstico de fibrose cística deve ser necessariamente considerado, visto que pode ser difícil a sua confirmação nos primeiros dias de vida e a presença de IM pode ser a primeira manifestação da doença no período neonatal.

A Triagem Neonatal para Fibrose Cística, embora ainda existam opiniões contrárias, está se tornando uma da principal ferramenta para diagnóstico da doença nos países e regiões implantadas. A redução da mortalidade, a melhora do estado nutricional, a informação dos riscos de uma futura gravidez e a criação de uma oportunidade para uma

rápida intervenção na doença pulmonar, antes de danos irreversíveis, são os principais argumentos a favor da Triagem Neonatal para FC (ROSA, 2008)

Nos últimos anos, aconteceram diversos avanços no diagnóstico e tratamento da FC, mudando o cenário da doença, com aumento da expectativa de vida. Apesar de ser um transtorno genético, transmitido de pai para filho com risco, o diagnóstico é inicializado a partir da triagem neonatal, indicando que o neonato pode ser portador de alguma doença, dando início a realização de mais exames para se obter a confirmação da disfunção da proteína CFTR. Entre todos os exames específicos, o padrão ouro que é o teste do suor, que mostra a elevação da concentração de íons de cloreto no material (FIRMIDA, et al., 2011)

O teste que confirma, padrão ouro, é a análise quantitativa de eletrólitos no suor com precisão superior a 90%. A sudorese é estimulada pela pilocarpina, feita por meio da iontoforese, e o suor obtido pelo método Gibson e Cooke. Mas, é necessária habilidade para prevenir evaporação durante a coleta e a determinação posterior do peso do suor em balança analítica de precisão seguida da composição química da amostra. O sistema de coleta do suor em microtubo capilar Macroduct® (Wescor Inc. Logan, Utah, EUA), pela sua simplicidade e eficiência, tem sido amplamente usado. O micro tubo evita a evaporação e as etapas de pesagem e diluição são eliminadas. O suor pode ter sua composição iônica analisada imediatamente ou ser submetido a um analisador de condutividade, antes da determinação química. O teste será positivo se a concentração de cloretos estiver acima de 60 mmol/L em pelo menos duas dosagens independentes. Para lactentes abaixo de seis meses consideram-se suspeitos valores entre 30 mmol/L e 50 mmol/L. A condutividade constitui-se também método opcional e válido para o diagnóstico laboratorial da FC. O procedimento mede a capacidade do suor de conduzir corrente elétrica em miliampere (mA), que depende da concentração de Na⁺ e Cl⁻ (DOMINGOS, 2015).

Dessa forma, permitindo um diagnóstico precoce da patologia, inicia-se o tratamento de forma rápida e em centro de especialização, compostos por equipes multidisciplinares, gerando melhores resultados clínicos, impactando o prognóstico desses pacientes (VENDRUSCULO, 2021).

Sobre os fatores relacionados a fibrose cística, geralmente a maioria dos pacientes apresenta três doenças em comum, dermatite, alopecia e diarreia, porém outras manifestações encontradas são anorexia, retardo de crescimento, alterações de humor,

distúrbios neurológicos, infecções recorrentes, oncodistrofia, paroníquia e conjuntivite. Entre as manifestações dermatológicas observam-se erupções eritematosas, sarnenta, psoriasiforme e / ou de forma mais acentuada vesicular, estudos mostram que uma solução rápida para essas lesões é iniciar uma terapia com zinco (YARMUCH, 2015).

Alguns anos atrás, foi relatado um caso em que um paciente com fibrose cística apresentava cabelo grisalho com apenas 3 meses de idade, porém, a partir de um tratamento de reposição de enzimas pancreáticas os cabelos voltaram ao normal. Portanto, para diagnosticar os problemas nutricionais que levam a essas manifestações, deve ser feito um estudo detalhado sobre os hábitos alimentares do indivíduo, incluindo os 4 meses anteriores ao começo dessas manifestações (YARMUCH, 2015)

Exercício físico na melhora da qualidade de vida dos pacientes

Quando há sinais de melhora, devem-se observar parâmetros clínicos, como sintomas respiratórios, febre e ganho de peso, assim como a melhora da função pulmonar, visando seu retorno aos valores basais. Apesar do tratamento intensivo, aproximadamente 25% dos pacientes que apresentam uma exacerbação pulmonar aguda com necessidade de tratamento intravenoso não recuperam totalmente os valores de função pulmonar enfatizando a necessidade de terapias de manutenção para prevenir as exacerbações pulmonares agudas. (ATHANAZIO, 2017). Ainda não existe cura para a fibrose cística, mas existem várias abordagens de tratamentos que garantem cada vez mais tempo e qualidade de vida para eles, dentre eles, o exercício físico.

Apesar do tratamento tradicional ser precoce, ajudando a retardar as lesões pulmonares e melhorando o prognóstico, o exercício físico não só melhora o condicionamento, mas também a qualidade de vida, isso em todos os casos de doença. Através dos exercícios físicos, o paciente conquista um aumento na capacidade pulmonar, força e resistência, maior facilidade na limpeza das vias respiratórias, aumento da densidade mineral óssea (DMO) e a expectativa de vida (FORTES, 2018).

O exercício físico aeróbico, caminhada e bicicleta de forma bem moderada, pode ser recomendado para os pacientes com FC, pois eles são realizados de forma contínua, utilizando o oxigênio como a principal fonte de adenosina trifosfato (ATP). Desde que seja realizado de forma correta e regularmente, obtendo atenção na quantidade de horas e respeitando o limite de cada pessoa, assim melhorando a capacidade pulmonar, além do

bem-estar das pessoas com a doença (CHAVES, 2007). Além do exercício físico, existem drogas desenvolvidas melhorando a qualidade de vida.

Novas drogas e alternativas

Há uma nova droga, o VX-770, desenvolvido pela Vertex Pharmaceuticals (indústria farmacêutica dos Estados Unidos que colabora com instituições de pesquisas no desenvolvimento de novas terapias para doenças tais como a FC), tem a finalidade de aumentar o tempo de fosforilação dos canais G551-CFTR defeituosos permitindo que eles permaneçam abertos, aumentando o fluxo de cloreto e bicarbonato através das membranas apicais. Agentes que corrigem o defeito em combinação com os potenciadores também estão sendo avaliados como prováveis estabilizadores da proteína CFTR (proteína Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) defeituosa, como é o caso do VX-770 combinado com o VX889. A inserção de um aminoácido quase cognato em um códon de parada prematura permite que a proteína seja traduzida normalmente, isto é, o códon de parada é suprimido e resulta na síntese completa de uma proteína funcional. (CABELLO, 2010)

3117

Além de medicamentos segundo Camargo (2002) Na fibrose cística, os programas efetivos de reabilitação, especialmente amparados em fisioterapia contínua, antibioticoterapia adequada e nutrição efetiva, têm aumentado a idade média dos portadores de fibrose cística, mas os seguintes critérios têm sido usados como indicativos do melhor momento para o transplante pulmonar:

- VEF₁ < 20% previsto pós-broncodilatador para adultos, e < 30% do previsto para crianças ou mulheres de qualquer idade;
- hipoxemia de repouso (PaO₂ < 55-60 mmHg);
- hipercapnia (PaCO₂ > 50 mmHg);
- Hipertensão pulmonar secundária importante (PMAP > 35 mmHg ou PSAP > 45 mmHg); - perda de peso de difícil controle, apesar de manejo agressivo (sonda nasointestinal, jejunostomia, etc.);
- Internações repetidas por infecções mais frequentes e de difícil manejo, sugerindo perda de controle da doença.

De forma diferente, o envolvimento de outros órgãos, como o pâncreas e o fígado, pode determinar aumento do risco pós-operatório, e, eventualmente, impõe a necessidade

de transplante conjugado de pulmões e fígado, um procedimento de exceção, mas que já começa a prosperar em vários centros especializados (CAMARGO, 2002)

No Brasil

A fibrose cística afeta cerca de 30.000 crianças e adultos nos EUA e 70.000 no mundo todo, sua incidência varia em diferentes países ou regiões. Na União Europeia, 1 em cada 2.000 a 3.000 recém-nascidos são afetados por fibrose cística, e nos Estado Unidos essa frequência é de 1 em cada 3.500. No sul da África, 1 em cada 42 pessoas são portadoras de fibrose cística e a incidência é estimada em 1 a cada 7056 indivíduos. No Oriente Médio a estimativa é 1 para cada 15.876 nascimentos. No Brasil, a estimativa da fibrose cística é de 1 em cada 7.358 indivíduos (LOPES et al., 2011).

A baixa sobrevida em nosso país quando comparada à de países desenvolvidos é muito preocupante e demonstra níveis que ocorriam 20 anos atrás nesses países. Acreditamos que alguns fatores possam estar contribuindo para esse fato. Inicialmente, a demora no diagnóstico pode fazer com que os pacientes iniciem o tratamento em uma fase em que já houve deterioração pulmonar, e talvez se tenha perdido a oportunidade de tratar precocemente as exacerbações por *P. aeruginosa*. Além disso, na época do diagnóstico, 70 e 56,6% dos nossos pacientes apresentavam peso e estatura abaixo do percentil 10, respectivamente, valores maiores do que os relatados encontrados na literatura (em torno de 42 a 44%4,40). A desnutrição causada pela demora em iniciar o tratamento deve também contribuir para uma deterioração mais rápida, pois tem-se demonstrado a relação entre desnutrição e piora da função pulmonar. Outro fator que pode estar contribuindo é a pouca quantidade de centros especializados no tratamento de FC. Como cada centro abrange uma área e uma população muito grande, a dificuldade dos pacientes em procurarem esses centros pode estar contribuindo para que o tratamento e acompanhamento fiquem prejudicados. (ALVAREZ, 2004)

As organizações para pacientes portadores da doença de referência no Brasil são a Associação Brasileira de Assistência a Mucoviscidose (ABRAM); Associação Paranaense de Assistência a Mucoviscidose (AAMPR) Curitiba-PR; Associação Paulista de Assistência à Mucoviscidose (APAM) São Paulo-SP; Associação Mineira de Assistência a Mucoviscidose (AMAM) Minas Gerais-MG, Associação Gaúcha de Assistência a

Mucoviscidose (AGAM) Porto Alegre-RS e Associação Carioca de Assistência à Mucoviscidose (ACAM) Rio de Janeiro-RJ. (LUZ et al., 2011)

Como atingir a nova expectativa atual

constatou que no atual século existe maneiras melhores e mais atualizadas do cuidado e tratamento para esses pacientes, se levarmos em conta o que disse (REIS, 2000) Entre 1930 e 1940, quando a FC foi identificada pela primeira vez, a sobrevida acima dos cinco anos era muito rara; a doença era considerada uma doença da infância, com 80% das crianças afetadas morrendo no primeiro ano de vida. Nos últimos 30 anos, com maior entendimento da doença, diagnóstico precoce, acesso à terapêutica adequada e as associações de pais, aproximadamente 35% das crianças sobrevivem até a idade adulta. Porém, ainda assim, 15-20% das crianças com FC morrem antes de seu décimo ano de vida.

Santos (2005) fala sobre a importância do diagnóstico precoce por meio da triagem neonatal tem proporcionado aos profissionais que acompanham essas crianças um melhor conhecimento sobre a doença e sua história natural associado a alguns benefícios, como tratamento nos primeiros meses de vida, aconselhamento genético e prevenção de complicações, como, por exemplo, o acompanhamento da curva pômbero-estatural e a presença de colonização de vias aéreas superiores por patógenos, que têm relação íntima com pior prognóstico da doença.

E além de todo o desenvolvimento pra um diagnóstico precoce, existe toda uma busca para novas formas de lidar com essa doença, uma delas é o uso da equipe multidisciplinar incluído a intervenção psicológica pois Mendes & Oliveira (2011) relatam que o objetivo de uma intervenção psicológica em fibrose cística junto a um programa multiprofissional é acompanhar o desenvolvimento psicológico do paciente-família em sua melhor forma possível na constância de uma doença crônica de difícil tratamento. Porém, sendo está uma doença crônica, são diversos os desafios que as equipes multiprofissionais encontram no desenvolvimento de um trabalho que vise a integralidade, entre eles, a comunicação presente na relação equipe-paciente-familiares.

Então a fala de (ATHANAZIO et al., 2017) '' A complexidade da fibrose cística e as peculiaridades do seu tratamento resultam na necessidade de centros de tratamento especializados. Existem evidências de que o tratamento em centros de referência especializados, que dispõem de uma equipe multidisciplinar, resulta em melhores

resultados clínicos, com impacto no prognóstico` e Lopes (2009) hoje se diagnosticada rapidamente é possível que cerca da metade dos pacientes sobreviva à terceira década de suas vidas, sendo acompanhados em centros especializados, por uma equipe multiprofissional, mas para isso deve-se ter uma boa busca ativa e profissionais adequados.se tornam verdadeiras visando assim uma evolução no tratamento junto com uma equipe variada de profissionais, uma triagem neonatal bem feita, um diagnóstico precoce, um apoio familiar pode sim gerar uma sobrevida a pacientes fobrocísticos.

CONCLUSÃO

Constatou-se através da pesquisa que com o passar dos anos os estudos baseados em novas técnicas para conseguir a longevidade para pacientes fibricísticos foi intensificada, pois se levarmos em conta que esses pacientes, em um passado, morreriam antes da primeira década e até no primeiro ano e compararmos com a atual expectativa, podemos chegar à conclusão de que as atividades em busca de novos tratamentos se mostrou eficaz.

Muito pode-se agradecer aos novos meios de tratamento, seja ele novas drogas, a procura precoce pelo diagnóstico através da triagem neonatal, testes feitos de forma concreta para o quanto antes iniciar o tratamento e o alívio, também constatou que a atividade física tem uma função importante, junto com uma equipe multidisciplinar traz uma melhora mental e física para o paciente.

Para que se concretize os melhores cuidados, melhores formas de tratamento e melhor qualidade de vida precisa-se necessariamente de um centro especializado para ofertar todos esses cuidados específicos que se deve ter com a doença, já no caso do Brasil, verdade que somente 1 em cada 7.358 indivíduos possuem a doença genética em média, se levarmos em conta os dados de 2021 do IBGE onde mostra a população brasileira como 214 milhões de pessoas, isso representaria cerca de 0,01% aproximadamente, mas levando em conta que é uma doença predominantemente europeia, mas que no Brasil a dificuldade é dos pacientes procurarem esses centros, por isso o tratamento tem ficado prejudicado.

No geral a expectativa de vida tem aumentado no mundo inteiro, desde quando foi descoberta essa doença, até os tempos atuais, mas para uma melhor compreensão e resultados futuros, uma próxima pesquisa embasada em pontos específicos, se algum ambiente climático, ambiental pode interferir da melhor recuperação e tratamento do paciente.

REFERÊNCIAS

ROSA, Fernanda Ribeiro et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Revista de Nutrição* [online]. 2008, v. 21, n. 6 [Acessado 30 setembro 2022], pp. 725-737. Disponível em: Epub 11 Mar 2009. ISSN 1678-9865. <https://doi.org/10.1590/S1415-52732008000600011>.

LUZ, Geisa dos Santos, Carvalho, Maria Dalva de Barros e Silva, Mara Regina Santos daO significado de uma organização de apoio aos portadores e familiares de fibrose cística na perspectiva das famílias. *Texto & Contexto - Enfermagem* [online]. 2011, v. 20, n. 1. Disponível em: Epub 05 Jul 2011. ISSN 1980-265X. <https://doi.org/10.1590/S0104-07072011000100015>.

VENEZIANO, Leonardo Squinello Nogueira et al. RECURSOS FISIOTERAPÊUTICOS E ASPECTOS CLÍNICOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA. *Revista Recifaqui*, v. 1 n. 11 (2021). Disponível em: <http://recifaqui.faqui.edu.br/index.php/recifaqui/article/view/49>

RIBEIRO, Jose Dirceu et al. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *Jornal de pediatria*, artigo de revisão (2002). Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jped/a/7mLZhbVd6d49C4QXc9RVkYc/?format=pdf&lang=pt>

LOPES, Antônio Carlos, ed. - Tratado de Clínica médica. São Paulo, Roca, 2006. 3v. ilus. ISBN-10: 85-7241-601-3. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0036-46652006000500015>

LENTINI N., Eduardo et al. Fibrose cística: aumento da sobrevida em um centro especializado após 10 anos de acompanhamento. *Rev. chil. pediatria*, Santiago, v. 85, n. 3, p. 281-287, 2014. Disponível em: <https://scielo.conicyt.cl/scielo>.

CIAMPO, Ieda Regina Lopes Del et al. Manifestações precoces da fibrose cística em paciente prematuro com íleo meconial complexo ao nascimento. *REVISTA PAULISTA DE PEDIATRIA*. 2014. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rpp/a/vX8mRsJ6cr5fdMtnd3mLcjz/?format=pdf&lang=pt>

ROSA, Fernanda Ribeiro et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rn/a/RkmzgLD8ZdDpzTfXvts46Gr/?lang=pt>

FIRMIDA, Mônica de Cássia; LOPES, Agnaldo José. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto (TÍTULO NÃOCORRENTE), [S.l.], v. 10, n. 4, dez. 2014. ISSN 1983-2567. Disponível em:

DOMINGOS, Mouseline Torquato et al. Condutividade e teste quantitativo coulométrico na triagem neonatal para fibrose cística. 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpmed.2015.03.003>

VENDRUSCULO, Fernanda Maria, et al., Conquistas em Relação a Sobrevida de Pacientes com Fibrose Cística no Brasil. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. v. 47, n 2, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.36416/1806-3756/e20210140>

YARMUCH G, Paula; CHAPARRO R, Ximena; FISCHER S, Cecília. Manifestações dermatológicas de fibrose quística em um lactante: acrodermatite enteropática simil y pelo gris. Rev. chil. pediatra, Santiago, v. 86, n. 1, pág. 52-55, fev. 2015. Disponível em. acessado em 10 nov. 2022. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.04.010>.

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. J Bras Pneumol., São Paulo, v. 43, n. 1, p. 219-245, 2017. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/CtkWJ8LjzyxPvKvLB5fGndC/?format=pdf&lang=pt>

FORTES, Ana Cláudia Ximenes Duprat. A atividade física habitual, a capacidade funcional e o estado nutricional em adolescentes com fibrose cística. 2018. 118 f. Dissertação (Mestrado em Pesquisa Aplicada à Saúde da Criança e da Mulher) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Fundação Oswaldo CRUZ, Rio de Janeiro, 2018. Disponível em: <https://www.arca.fiocruz.br/handle/icict/27403>

CHAVES, Celia Regina Moutinho de Miranda et al. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescentes com fibrose cística: revisão da literatura. Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil [online]. 2007, v. 7, n. 3,

Disponível em: Epub 05 Out 2007. ISSN 1806-9304. <https://doi.org/10.1590/S1519-38292007000300003>.

CABELLO, Giselda. Avanços da Genética na Fibrose Cística. Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto (TÍTULO NÃO-CORRENTE), [S.l.], v. 10, n. 4, dez. 2014. ISSN 1983-2567. Disponível em:

CAMARGO, José J. Transplante pulmonar na infância. Jornal de Pediatria [online]. 2002, v. 78. Disponível em: Epub 31 Mar 2004. ISSN 1678-4782. <https://doi.org/10.1590/S0021-75572002000800002>.

ATHANAZIO, R. A.; SILVA FILHO, L. V. R. F.; VERGARA, A. A.; RIBEIRO, A. F. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. 2017. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v43n3/pt_1806-3713-jbpneu-43-03-00219.pdf.

SANTOS GP, Domingos MT, Witting EO. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no Estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. J Pediatr (Rio J). 2005; 81:240-4.

3123

REIS, FJ; Oliveira MC, Penna FJ, et al. Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. Rev. Assoc. Med. Bras. [online]. 2000, vol. 46, no. 4 [citado 2006-9-10], 325-330. Disponível em:

MENDES, FT, de Oliveira VZ. Assistência Psicológica ao Paciente Portador de Fibrose Cística. Clin Biomed Res [Internet]. 29º de julho de 2011 [citado 11º de novembro de 2022];31(2). Disponível em: <https://seer.ufrgs.br/index.php/hcpa/article/view/21207>