

Gisely Farias
Josiane da Silva Delvan da Silva
Larissa Paraventi

Essa Tal
**FIBROSE
CÍSTICA**
Cartilha Informativa



Gisely Farias
Josiane da Silva Delvan da Silva
Larissa Paraventi

Essa Tal
FIBROSE
CÍSTICA
Cartilha Informativa

Cartilha Informativa

Ilustrado por Karol Lazz

Editora Itacaiúnas
Ananindeua - PA
2025

Essa Tal

FIBROSE CÍSTICA

Cartilha Informativa

©2025 por Gisely Farias, Josiane da Silva Delvan da Silva e Larissa Paraventi
Todos os direitos reservados.

1ª edição

Conselho editorial / Colaboradores

Márcia Aparecida da Silva Pimentel – Universidade Federal do Pará, Brasil
José Antônio Herrera – Universidade Federal do Pará, Brasil
Márcio Júnior Benassuly Barros – Universidade Federal do Oeste do Pará, Brasil
Miguel Rodrigues Netto – Universidade do Estado de Mato Grosso, Brasil
Wildoberto Batista Gurgel – Universidade Federal Rural do Semi-Árido, Brasil
André Luiz de Oliveira Brum – Universidade Federal de Rondônia, Brasil
Mário Silva Uacane – Universidade Licungo, Moçambique
Francisco da Silva Costa – Universidade do Minho, Portugal
Ofélia Pérez Montero - Universidad de Oriente – Santiago de Cuba, Cuba

Editora-chefe: Viviane Corrêa Santos – Universidade do Estado do Pará, Brasil
Editor e web designer: Walter Luiz Jardim Rodrigues – Editora Itacaiúnas, Brasil

Editoração eletrônica e preparação de originais: Walter Rodrigues
Projeto de capa, diagramação e ilustração: Karol Lazz
Revisão: das autoras

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) de acordo com ISBD

F224	Farias, Gisely
	Essa Tal Fibrose Cística - cartilha informativa kids [recurso eletrônico] / Gisely Farias, Josiane da Silva Delvan da Silva e Larissa Paraventi. [Ilustração: Karol Lazz] - 1. ed. – Ananindeua: Itacaiúnas, 2025.
	54p.: PDF; 19 MB.
	Inclui índice e bibliografia. ISBN: 978-85-9535-321-3 (e-book) DOI: 10.36599/itac-978-85-9535-321-3
	1.Fibrose cística. 2. Cartilha informativa. 3.Doenças genéticas. I. Título.
	CDD: 616.379 CDU 616.24-002.5

Índice para catálogo sistemático:

1. Doenças metabólicas, genéticas e endócrinas – inclui fibrose cística: 616.379
2. Fibrose cística – Doenças respiratórias hereditária: 616.24-002.5

Todo o conteúdo apresentado neste livro é de responsabilidade do(s) autor(es).
Esta publicação está licenciada sob [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

Esta obra foi publicada pela **Editora Itacaiúnas** em abril de 2025.



Essa Tal

FIBROSE CÍSTICA

Cartilha Informativa



fapesc

Fundação de Amparo à
Pesquisa e Inovação do
Estado de Santa Catarina

Destaca-se o apoio da Fundação de
Amparo à Pesquisa e Inovação do
Estado de Santa Catarina – FAPESC
na produção deste material.

Índice

1

Apresentação

2

O que é a **fibrose cística**?

3

Quais os **sintomas** da fibrose cística?

4

Como é feito o **diagnóstico** da fibrose cística?

5

Como é o **tratamento** da fibrose cística?

6

O **desenvolvimento de crianças** com fibrose cística

7

O que as crianças **falam sobre** a fibrose cística

Índice

8

Compartilhando
experiências

9

Cuidados **extras!**

10

Onde saber mais?

11

Até breve!

12

Glossário

13

Referências

01

Apresentação

Olá!

Essa cartilha foi desenvolvida como uma forma de apresentar informações claras e coerentes sobre a fibrose cística, que possam fornecer subsídios para conhecer melhor a doença e auxiliar em seu tratamento.

Foram consideradas informações obtidas com crianças com fibrose cística (de 6 a 12 anos) e seus cuidadores (pais e responsáveis), além de profissionais que atuam com essas crianças, como médicos, enfermeiros, psicólogos, fisioterapeutas, nutricionistas, assistentes sociais e farmacêuticos. Além disso, fontes da literatura especializada foram consultadas, sendo todas devidamente referenciadas ao final do material.

Parte dos relatos obtidos serão compartilhados a fim de dividir as informações e ideias coletas.

Além desse material, voltado para adultos; foi desenvolvido uma cartilha para crianças, explicando o que é a fibrose cística e a importância do tratamento, em uma linguagem lúdica e acessível.

Esperamos que esse material possa auxiliar!

Boa leitura.

Apresentando

NOSSOS PARTICIPANTES

Essa é a Gisa!

Nossa pesquisadora!
Ela organizou **as ideias, relatos e informações** para a elaboração desse material que está com você agora!



Esses são Orfeu e Gaia!

Orfeu e Gaia são crianças, **representam crianças com fibrose cística!**
Atrás deles estão seus cuidadores, eles também representaram todos os pais e responsáveis.



Esse é o Otávio!

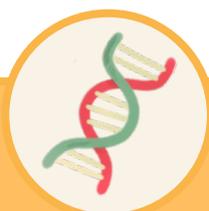
Ele **representa todos os profissionais** que participaram dos cuidados da criança com fibrose cística!



02

O que é a fibrose cística?

A fibrose cística (FC) também conhecida como Mucoviscidose ou Doença do Beijo Salgado, é uma doença genética, hereditária, autossômica, recessiva, rara, ainda sem cura e, com acometimento multissistêmico (sistemas respiratório, digestório, hepático e genitourinário).



Genética

Pois é causada pela alteração no material genético, ou seja, no DNA.



Hereditária

Pois é herdada, passada dos pais para os filhos.



Autossômica

Atingindo homens e mulheres na mesma proporção.



Recessiva

Pois se manifesta na ausência do gene dominante, ou seja, a pessoa precisa herdar um gene recessivo do pai e um da mãe, obrigatoriamente, para ter a doença.

Um pouco de história!

A FC é resultado de uma disfunção da Proteína Reguladora da Condutância Transmembrana da fibrose cística (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) – a CFTR, o que faz com que toda a secreção do organismo seja mais espessa que o normal, dificultando sua eliminação, com comprometimentos nos sistemas respiratório, digestivo e reprodutor.

Cromossomo 7

Já existem mais de **2 mil** mutações identificadas no gene!



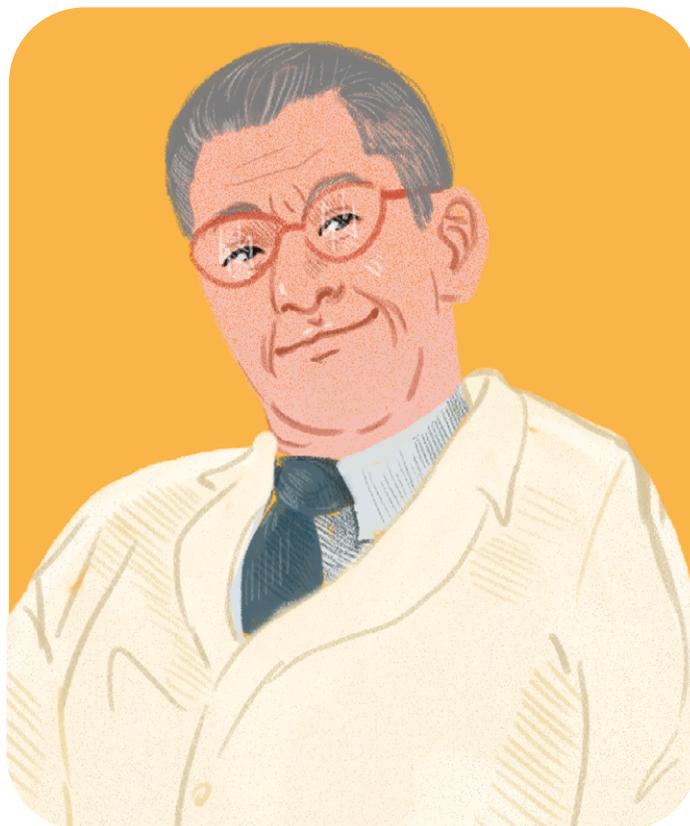
A fibrose cística é causada por mutações no gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), que significa “condutor transmembranar de fibrose cística”, que, por consequência, altera a produção da proteína CFTR, responsável pelo transporte celular de cloro e bicarbonato o que, conseqüentemente, afeta o transporte do sódio e da água. As diferentes mutações causam diferentes manifestações clínicas em cada pessoa com fibrose cística.

Na literatura, as primeiras descrições de fibrose cística aconteceram em meados da década de 30, sendo a primeira em 1936, pelo pediatra suíço Franconi, como pâncreas fibroso e bronquiectasias.

Em 1938, Dorothy Andersen descreveu as características clínicas, epidemiológicas e anatomopatológicas da FC, e em 1946, Farber e Glanzmann criaram o termo Mucoviscidose ao descreverem que outras secreções do organismo também estavam afetadas.

Em 1953, Di Sant'Agnes descobriu que os pacientes com esse quadro clínico tinham um alto conteúdo de eletrólitos no suor ao detectar uma desidratação importante durante um verão muito quente, reconhecido mais tarde como o suor salgado, característico de pacientes com diagnóstico de FC.

Já o gene responsável por essa doença foi localizado e identificado em 1989 por John Richard Riordan.



O que é a fibrose cística?

Atualmente, estima-se que cerca de 90 mil pessoas em todo mundo possuam o diagnóstico de FC. No Brasil, segundo o Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), considerando dados incluídos até 31/12/2021, tem-se registrados no Brasil 6.427 pessoas com diagnóstico ativo de FC.

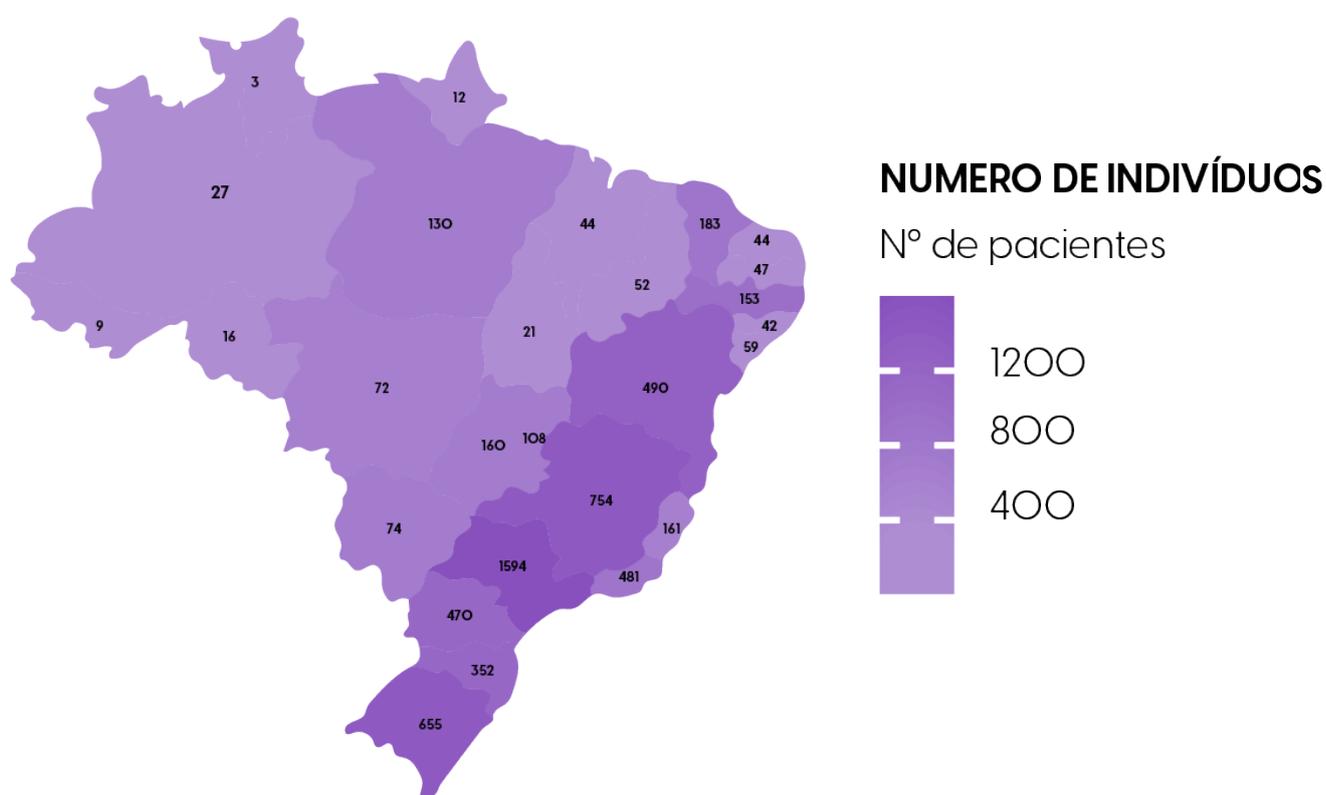


Figura 1: Distribuição dos indivíduos segundo Estado de nascimento.

Acesse aqui os relatórios atualizados da REBRAFC:
<http://portalgbefc.org.br/site/pagina.php?idpai=128&id=15>

A FC ainda pouco conhecida em nosso país, apesar da existência de alguns Centros e profissionais dedicados a estudá-la e a cuidar dos indivíduos há muitos anos.

Nas últimas décadas a FC vem passando por importantes transformações!

Avanços
científicos

Acesso a novas
medicações

Novos
tratamentos

Acesso a
informações

Nos primeiros anos após sua descoberta era considerada uma doença pouco frequente e pouco diagnosticada. Atualmente, com os avanços científicos que buscam um diagnóstico cada vez mais precoce, tem sido possível estabelecer um tratamento que possa promover e possibilitar qualidade de vida ao paciente com este diagnóstico e suas famílias e, percebe-se também um aumento da expectativa de vida.

03

Quais os sintomas da fibrose cística?

A proteína CFTR é responsável por manter as secreções do organismo fluidificadas. No caso de quem tem fibrose cística, esta secreção torna-se mais espessa e seus sintomas podem variar para cada pessoa, podendo apresentar os seguintes sintomas:



- Íleo meconial;
- Tosse crônica e frequente, geralmente com muito catarro (muco);
- Pneumonia de repetição;
- Suor mais salgado (às vezes com cristais de sal na pele);
- Desidratação frequente;
- Diarreia;
- Dificuldade para ganhar peso e estatura;
- Pólipos nasais/Sinusite crônica;
- Baqueteamento digital;
- Azoospermia;
- Fezes volumosas, brilhantes, muito fétidas e gordurosas, ou diarreia;
- Infecções respiratórias de repetição;
- Doença no fígado e pâncreas;
- Atraso no aparecimento dos sinais da adolescência (puberdade).

Com o diagnóstico precoce e o tratamento adequado, muitos destes sintomas são controlados.

O4

**Como é
feito o
diagnóstico
da fibrose
cística?**

Podem fazer parte do processo de diagnóstico da FC:

Teste do Pezinho: Este procedimento é gratuito e obrigatório para todos os recém-nascidos brasileiros, sendo recomendado entre o terceiro e o sétimo dia de vida do bebê. Caso o primeiro teste apresente alguma alteração (Tripsina Imuno Reativa - IRT), uma nova coleta se torna necessária. Se a segunda coleta também indicar alguma anomalia, é então recomendado realizar o Teste do Suor para confirmar ou descartar o diagnóstico.



Teste do Suor: Reconhecido como o padrão ouro no diagnóstico da fibrose cística, esse teste é indicado para bebês que apresentaram alterações no Teste do Pezinho, assim como para pessoas de qualquer idade que manifestem sintomas característicos da doença ou possuam histórico familiar. A coleta do suor do paciente é indolor, rápida e crucial para identificar precocemente a doença. Importante destacar que esse teste deve ser realizado no mínimo duas vezes para garantir a confirmação ou exclusão do diagnóstico.



Exames genéticos: Estes exames têm a finalidade de identificar mutações no gene CFTR. Embora existam mais de 2 mil mutações conhecidas nesse gene, a maioria dos testes genéticos avalia aproximadamente 30 mutações, um número consideravelmente inferior ao total já identificado, o que acaba por limitar os resultados desses exames.



05

Como é o tratamento da fibrose cística?

O tratamento da FC passa em um primeiro momento pela compreensão da própria doença, considerado por diversos autores como um aspecto importante para a adesão e continuidade no tratamento.

Apesar de muitos pacientes com FC terem sintomas e tratamento similares por conta dos acometimentos pulmonares e digestivo, cada caso é conduzido individualmente, com a participação da equipe médica, do paciente e sua família.

O tratamento é também complexo e envolve medicamentos de alto custo, alguns deles custeados pelo Ministério da Saúde e outros pelas Secretarias Estaduais de Saúde, de tal modo que o acesso aos medicamentos não é uniforme no país.



Alguns tratamentos presentes na fibrose cística são:

- **Fisioterapia respiratória diária** (que contempla exercícios para ajudar na expectoração e limpeza do pulmão, evitando infecções);
- **Inalações/ Nebulizações;**
- **Realização de atividade física regular** para contribuir com o aumento da capacidade respiratória e fortalecimento muscular;
- **Ingestão de medicamentos** como enzimas pancreáticas para absorção de gorduras e nutrientes;
- **Suporte nutricional;**
- **Uso de antibióticos**, corticoides, anti-inflamatórios e suplementos vitamínicos;
- Utilização de **moduladores da proteína CFTR;**
- Acompanhamento realizado por **equipe multidisciplinar frequentemente.**



Em estágios avançados da doença o tratamento alternativo é o transplante pulmonar e existem pesquisas para a busca de uma cura na terapia gênica.

Os profissionais de saúde que trabalham com crianças com a fibrose cística (médico, enfermeiro, psicólogo, fisio-terapeuta, nutricionista, assistente social e farmacêutico), fazem as seguintes recomendações que contribuem para que o tratamento seja ainda melhor:

- **Otimização do consumo de nutrientes** para manter o estado nutricional do paciente;
- **Alimentação anti-inflamatória** para tentar conter as infecções causadas pela doença;
- **Acompanhamento psicológico** em procedimentos invasivos (mediante a amenização de estressores, no caso de internações hospitalares);
- **Tratamento de possíveis infecções** (como pseudomonas), capazes de causar comprometimento pulmonar;
- **Antibióticos profiláticos** para evitar a colonização de infecções;
- **Internações eletivas** com aplicação de antibióticos via venosa;
- **Realização da limpeza e desinfecção dos aparelhos** (como nebulizador, por exemplo);
- **Manutenção de um ambiente acolhedor**, tanto para o paciente quanto para a família que vivencia todo o processo;
- **Escuta assertiva e atenta às preferências alimentares;**
- **Consideração da individualidade no tratamento.**

○ Como é o tratamento da fibrose cística?

Os tratamentos buscam alinhar, com a pessoa com FC, sua família e a equipe de cuidados clínicos, os objetivos de vida pessoal com os objetivos de saúde.

Novos tratamentos à caminho...



Embora não representem uma cura definitiva, os moduladores da proteína CFTR estão transformando a vida de pessoas que possuem mutações genéticas aprovadas para a utilização dessas terapias, gerando expectativas e esperanças entre pacientes, familiares e profissionais envolvidos, oferecendo melhoria nos sintomas e na redução de exacerbações agudas da doença. Esses avanços representam um marco importante no cuidado da fibrose cística, vislumbrando um horizonte promissor.

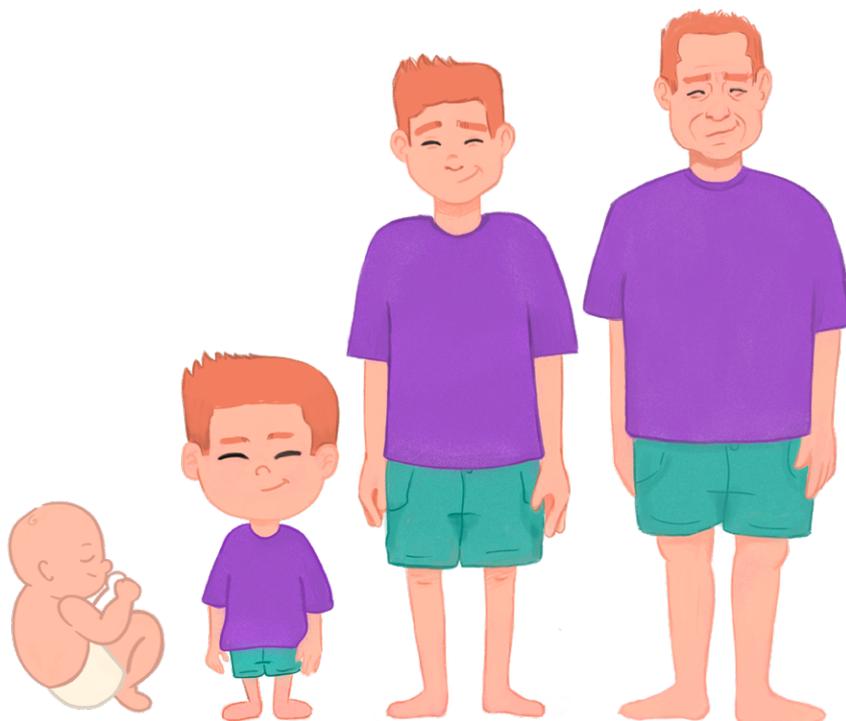
06

O desenvolvimento de crianças com fibrose cística

Por ser uma doença congênita e com diagnóstico na maior parte dos casos na infância, muitas crianças com FC durante o início do seu desenvolvimento percebem-se diferentes dos demais quando em contato com seus pares, sendo o ambiente escolar muitas vezes o primeiro local de encontro com outras crianças e com pessoas diferentes do seu núcleo familiar .

Algumas das percepções das crianças em relação a doença e a si mesmas, estão em serem menores e mais magras que as demais e em tossir e se cansarem com maior facilidade, além da diferença de rotina diária causada pelos sintomas e tratamento da FC.

As doenças crônicas na infância, podem causar um impacto funcional no desenvolvimento da criança, ocasionando possíveis prejuízos, por isso, há uma preocupação especial com as doenças nessa etapa da vida. Crianças com doenças crônicas geralmente passam por longos períodos em tratamento, e em muitos momentos hospitalizadas, tornando-se o hospital, para algumas crianças, um local de permanência frequente, e passa a se constituir um importante contexto de desenvolvimento.



Crescer e se desenvolver com fibrose cística é uma experiência única e diferente para cada paciente, envolvendo fatores e peculiaridades relacionadas às formas de viver, adaptar-se e lidar com a doença e suas restrições.

A gravidade da doença, seu caráter imprevisível e a interferência nas funções típicas do desenvolvimento, são alguns aspectos importantes para a compreensão do alcance que a fibrose cística tem na vida de uma criança.

○ Adesão ao tratamento:

Conhecer e compreender os conceitos de saúde e doença para uma criança com doença crônica, especificamente com FC, considerando-se que os tratamentos e procedimentos médicos fazem parte do seu dia a dia, auxiliam a criança a conhecer mais sobre si própria, desenvolver autonomia e a possibilidade de opinar sobre os caminhos de seu tratamento juntamente de sua família e equipe de saúde.

Conhecer para aderir!

"A gente tem um problema sério de aderência ao tratamento. E aí, o que a gente vê, é que quanto maior o entendimento da família no geral, melhor o tratamento. Então, o que a gente procura é sempre explicar, é fazer com que o paciente participe desse tratamento. Desde pequeno ele começa a compreender para depois que ele ficar adolescente, ele ficar mais independente, né? A gente tenta fazer com que haja realmente uma compreensão".

(Relato de um médico, que trabalha com crianças com Fibrose Cística).

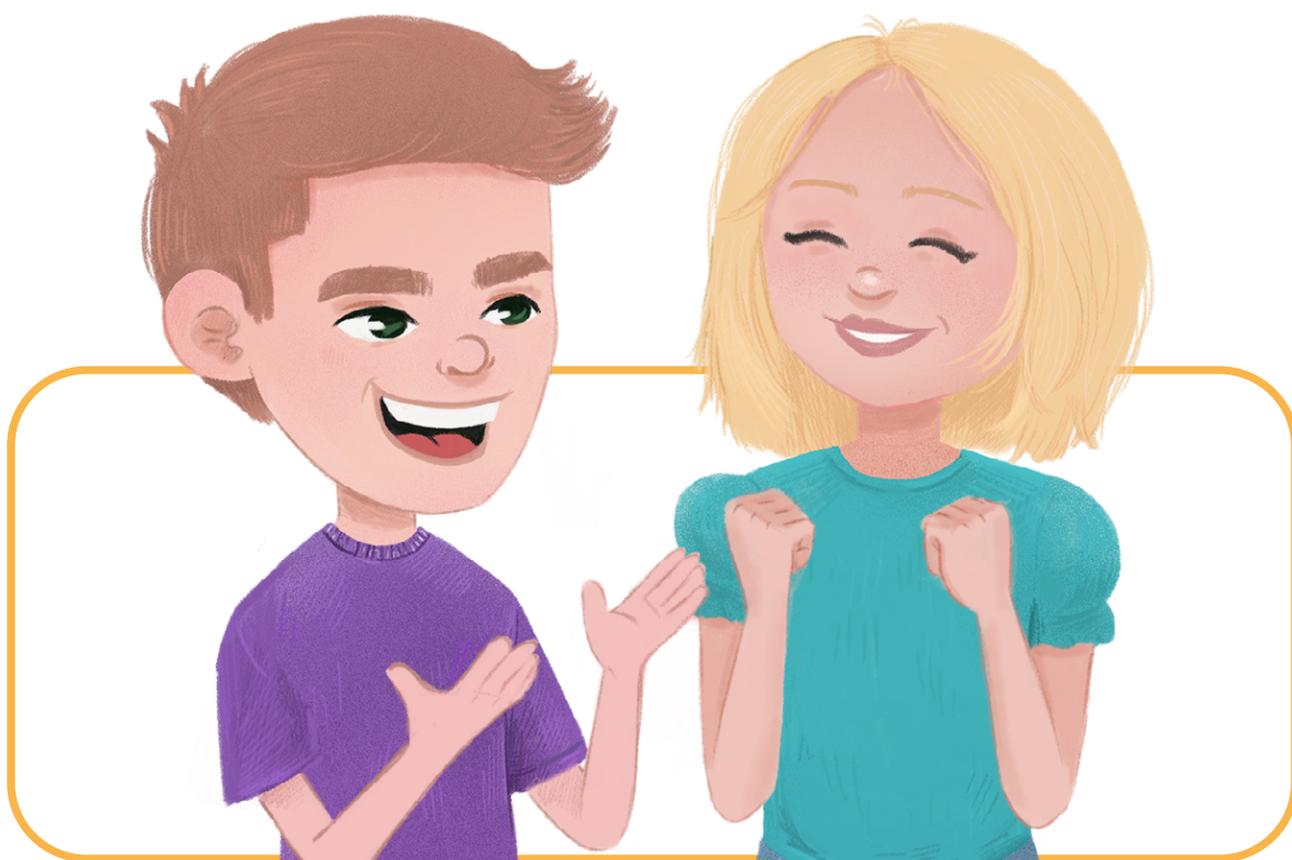
07

**O que
as crianças
falam sobre a
fibrose cística**

O que você pensa que uma criança com fibrose cística falaria sobre a própria doença?

A fim de conhecer quais as compreensões das crianças sobre a fibrose cística, foi perguntado a um grupo de crianças com fibrose cística o que elas falaria a outras crianças e também a adultos sobre a fibrose.

Esses são Orfeu e Gaia, crianças com fibrose cística.



A seguir, os relatos incríveis apresentados por eles (todos os nomes utilizados aqui são fictícios).

Se você pudesse falar algo para outras crianças e para os adultos, sobre a fibrose cística, o que você falaria?



"A Fibrose é uma coisa normal, só tem que tomar sempre a enzima, o comprimido, sempre que eu vou comer algo, uma coisa com gordura, fruta eu não preciso de nada, tirando o abacate e o coco. Mas pode fazer todas as coisas mesmo com a fibrose, tem que cuidar da alimentação e fazer fisioterapia" (Teseu, 11 anos).

"Tem que tomar uma coisa, um remedinho. Mas pode comer as coisas gostosas, não precisa se preocupar que não vai poder comer as coisas boas, você pode" (Perseu, 6 anos).



"Tem que fazer tudo certinho... Para não ter catarro no pulmão" (Atena, 10 anos).

"É tem que fazer fisio, e fazer todas as nebulizações. Pra usar, os outros remédios de engolir. Quer dizer, para tentar se esforçar, tentar tomar todos os negócios. Não precisa ter nojo de tomar remédio... Eu sou uma criança né, mas tem que tomar. Tem que tomar os remédios ruim" (Hércules, 9 anos).



08

Compartilhando experiências

Relato de pais e cuidadores de crianças com fibrose cística:

“Tem que incorporar a fibrose de uma forma natural, sem um peso, sem aquela coisa, sem aquela sobrecarga de negatividade.”
(Cuidadora de Teseu, 11 anos)

“A hora que a gente descobre, tu perde o chão. É bem difícil, mas tu tem que encarar, é ver a vida de uma maneira diferente.”
(Cuidadora de Perseu, 6 anos).

“A gente se desespera no começo... desespera. Depois que vai vendo que é uma rotina como outra qualquer.”
(Cuidadora de Aquiles, 9 anos).

“Não desistir, não desanimar. Não é porque o tratamento é complicado, é difícil, entendeu? É doloroso, é chato, é rotina... Não desistir! É difícil? É. Mas lá na frente vai ver o resultado positivo!”
(Cuidadora de Gaia, 11 anos).

Os cuidadores também relatam que é preciso **olhar para cada criança e cada família, como únicas**, considerando os aspectos da sua própria realidade e não somente da dos outros. O relato da cuidadora de Hércules, 9 anos, exemplifica:

“Diria para olhar cada um como cada um é: único. Não ficar olhando para as outras crianças com fibrose cística o tempo inteiro, porque tem muita criança da idade do meu filho que está muito mal... tem muita criança que está muito bem. Entender que cada processo é único, né? Cada vida é única, né? Cada um vai ter um jeitinho diferente de ser, né?”

Em relação a busca por informações confiáveis, os cuidadores relatam que nem tudo que está na internet é verdade e ver tudo o que tem lá desperta medos, insegurança e desespero:

“A primeira coisa que eu fiz, quando cheguei em casa depois do diagnóstico, foi correr pro computador. No Google... ali eu só vi desgraça, só vi, assim ó: morte. Eu vi a morte ali. Aquilo ali me acabou.”
(Cuidadora de Hera, 11 anos)

Em relação a aceitar e aderir o diagnóstico, o relato da cuidadora de Teseu, 11 anos, retrata o relato dos demais cuidadores também:



“Aceite o diagnóstico e conheça o diagnóstico. Depois que você aceitar o diagnóstico, você vai poder se permitir conhecê-lo. Enquanto você não aceitar a necessidade, não adianta bater na tecla de que a pessoa precisa se alimentar bem, de que precisa fazer a fisioterapia, de que precisa fazer isso ou aquilo. Adesão ao tratamento. Agora, você só vai aderir àquilo que você conhecer. E você só vai conhecer aquilo que se permitir aceitar conhecer. Se você é uma família que aceita o diagnóstico, é uma família que, eu vou te dizer assim ó: faça o tratamento, traga o tratamento pra sua realidade.”

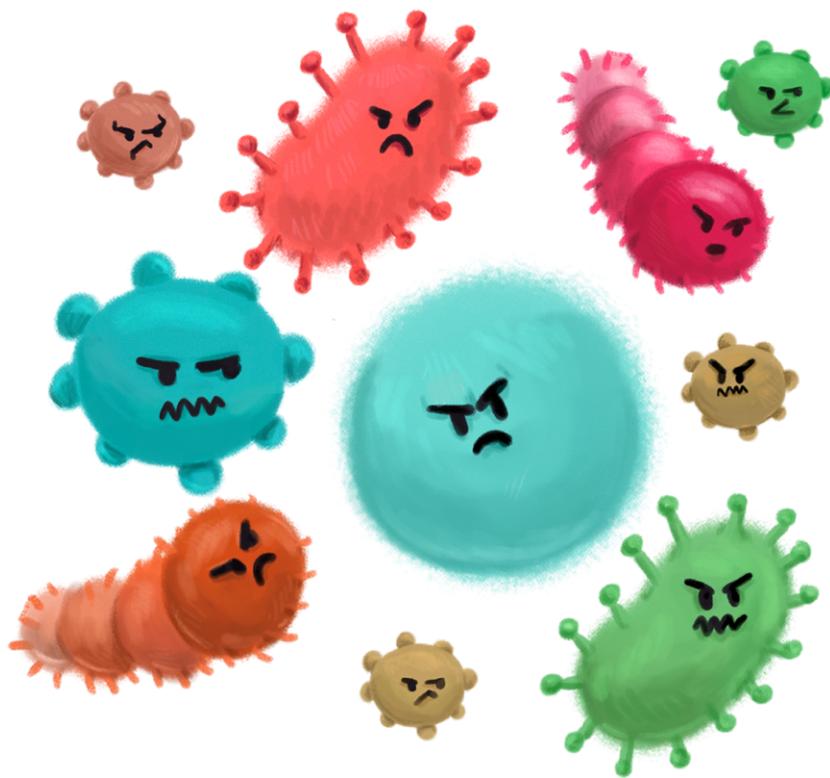
09

Cuidados Extras

Cuidados a mais: Infância e fibrose cística

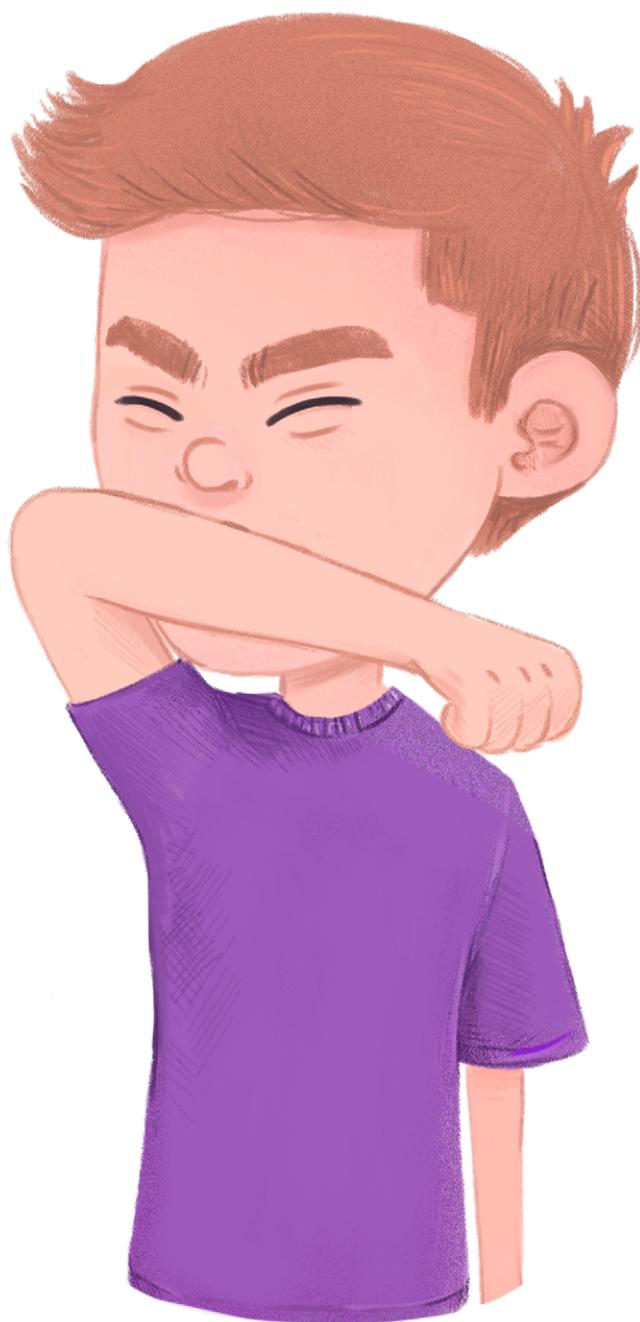
Alguns cuidados diários podem auxiliar nos cuidados da criança com fibrose cística, na tentativa de evitar infecções pulmonares, a piora da função pulmonar e a diminuição da qualidade de vida de quem tem a doença. Está relacionado ao cuidado à exposição de germes e vírus que podem ser causadores de colonizações e infecções entre as pessoas com fibrose cística, levando a uma piora clínica dos pacientes.

Um dos germes mais comuns entre os pacientes com fibrose cística é o *Pseudomonas aeruginosa*. Além disso, destaca-se a necessidade de cuidado com os vírus da Influenza e da Covid-19.



Alguns dos cuidados possíveis são:

- Lave as mãos com frequência;
- Cuidado ao tossir ou espirrar (protegendo boca e nariz ao tossir ou espirrar com lenços ou panos);
- Evitar locais fechados e com pouca ventilação;
- Evitar o contato com pessoas adoecidas;
- Manter a vacinação em dia;
- Não compartilhe seus itens de uso pessoal;
- Manter a limpeza e cuidado do nebulizador e dos aparelhos de fisioterapia;
- Manutenção da limpeza da casa (evitando o acúmulo de pó e sujeira);
- Fechar a tampa da privada antes de puxar a descarga após usar o banheiro;
- Evitar contato com cigarro e tabagismo para preservar as funções pulmonares.



Limpendo seu nebulizador:

A seguir, apresentamos algumas etapas que podem ajudar na higienização adequada do seu aparelho. No entanto, é crucial buscar orientações diretas do profissional de saúde que acompanha você ou seu filho. Cada nebulizador pode ter características específicas que devem ser respeitadas durante a limpeza.

Passo 1: Lave bem as mãos;

Passo 2: Limpe as partes do nebulizador;



As partes do nebulizador não estarão desinfetadas até serem completamente limpas. Utilize um papel toalha para lavar a parte interna e externa das peças do nebulizador com detergente neutro líquido e água quente. Tenha cuidado para não danificar nenhuma parte. Após esse processo, descarte o papel e enxágue as peças com água. Se as instruções do fabricante permitirem, você também pode limpar as partes do nebulizador em uma máquina de lavar louça.

FONTE: GERMES E FIBROSE CÍSTICA (LIVRO ELETRÔNICO): CONHECENDO PARA EVITA-LOS – UNIDOS PELA VIDA, 2022

Passo 3: Desinfete as partes do nebulizador

Consulte as instruções do fabricante e a equipe de saúde para determinar a melhor maneira de desinfetar seu nebulizador. Evite o uso de vinagre, pois não é suficientemente forte para eliminar alguns germes.

Algumas opções incluem:

- Ferver no fogão por 5 minutos;
- Deixar em uma tigela com água no micro-ondas por 5 minutos;
- Imersão em álcool 70% por 5 minutos;
- Imersão em peróxido de hidrogênio 3% (água oxigenada) por 30 minutos.

Passo 4: Enxágue novamente todas as partes do nebulizador.

Especialmente se você utilizou álcool ou peróxido de hidrogênio, enxágue completamente todas as partes do nebulizador.

Passo 5: Deixe o nebulizador secar ao ar.

Após o enxágue, coloque as peças para escorrer em uma superfície limpa coberta por papel-toalha. Permita que o nebulizador seque ao ar, trocando o papel até que as peças não estejam mais molhadas.

Passo 6: Guarde o nebulizador:

Os germes podem crescer em lugares molhados, por isso guarde o nebulizador em um lugar limpo e seco.

10

Onde
saber
mais

Encontre ajuda!

Sabemos o quanto é desafiador para os pais de crianças com fibrose cística, saber o que fazer ou encontrar apoio e acolhimento para as suas dúvidas e expectativas. Por isso, saiba que há organizações consideradas como referência para lhe auxiliar nesta jornada:

INSTITUTO UNIDOS PELA VIDA: Organização da sociedade civil, sem fins lucrativos, fundada em 2011, com sede em Curitiba, no Paraná. Possuem como missão defender que pessoas com fibrose cística no Brasil tenham conhecimento sobre sua saúde e direitos, equidade no acesso ao diagnóstico precoce e aos melhores tratamentos, contribuindo para melhora na qualidade de vida.

Site: <https://unidospelavida.org.br/>

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA: Sociedade médica do tema no Brasil responsável por realizar o levantamento epidemiológico da doença no país por meio do Registro Brasileiro de Fibrose Cística. Organiza o Congresso Brasileiro de Fibrose Cística, maior evento científico do tema, além de outras ações de pesquisa, desenvolvimento e educação.

Site: <http://www.gbefc.org.br/site/index.php>

ASSOCIAÇÕES: Instituição sem fins lucrativos, que presta assistência às pessoas com fibrose cística e suas famílias.

Encontre a associação mais próxima em:

unidospelavida.org.br/encontre-ajuda/associações

CENTROS DE REFERÊNCIA: Geralmente vinculados a hospitais públicos, oferecem atendimentos realizados por profissionais especializados às pessoas com fibrose cística.

Encontre o Centro de Referência mais próximo em:

<https://unidospela vida.org.br/encontre-ajuda/centros-de-referencia/>

LOCAIS PARA REALIZAR O DIAGNÓSTICO: Nesta página, disponibilizada pela Unidos Pela Vida, é possível encontrar locais em diversas cidades do Brasil onde é possível realizar o Teste do Suor, considerado o teste Padrão Ouro para o diagnóstico da fibrose cística.

Site: **<https://unidospela vida.org.br/encontre-ajuda/locais-para-diagnostico/>**

É importante sempre consultar informações confiáveis e consultar com o **seu médico de referência!**



11

Até Breve!

Crescer e desenvolver-se com fibrose cística é uma experiência única para cada paciente e suas famílias!

Além desse material que você acabou de ler (e desejamos que tenha te auxiliado a compreender um pouco melhor a fibrose cística), há uma cartilha complementar, desenvolvida para ser lida com crianças de 6 a 12 anos, explicando o que é a fibrose cística de uma maneira lúdica e descomplicada, para que ela possa conhecer mais sobre a fibrose cística bem como a importância do tratamento.

Esperamos que os conteúdos façam sentido tanto para a criança quanto para o adulto que a auxiliará na leitura.

Um abraço afetuoso!



12

Glossário

Glossário

Azoospermia - Ausência total de espermatozoides do fluido ejaculado durante o orgasmo (sêmen).

Baqueteamento digital - Inchaço da ponta dos dedos e alterações na unha, causando arredondamento da ponta do dedo e alargamento da unha, que também pode estar curvada para baixo e amolecida, e, pode afetar os dedos das mãos ou dos pés.

Íleo meconial - Bloqueio do intestino delgado no recém-nascido provocado por conteúdo intestinal (mecônio) excessivamente espesso que costuma ser causado por fibrose cística.

Pólipos nasais - Pólipos nasais são formações carnosas dentro do nariz.

13

Referências

Referências

AFONSO, S. B. C.; MITRE, R. M. A. Notícias difíceis: sentidos atribuídos por familiares de crianças com fibrose cística. **Ciência & Saúde Coletiva** [online], v. 18, n. 9, pp. 2605-2613, 2013. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S1413-81232013000900015>>. Acesso em: 26 jun. 2022.

ATHANAZIO, R. A. et al. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, Brasília, v. 43, n. 03, p. 219-245, mai./jun. 2017. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/CtkWJ8LjzyxPvKvLB5fGndC/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 25 jun. 2022.

BELL, S. C. et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. **The Lancet Respiratory Medicine**, [S.L.], v. 8, n. 1, p. 65-124, jan. 2020. Elsevier BV. Disponível em: <[http://dx.doi.org/10.1016/s2213-2600\(19\)30337-6](http://dx.doi.org/10.1016/s2213-2600(19)30337-6)>. Acesso em: 25 jun. 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística**. Brasília: Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias e Inovação em Saúde Coordenação-Geral de Gestão de Tecnologias em Saúde Coordenação de Gestão de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas. 2021. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2021/20210708_PCDT_Fibrose_Cistica_CP_63.pdf. Acesso em: 25 jun. 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde - Sectics, Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde - Dgits, Coordenação-Geral de Avaliação de Tecnologias em Saúde - Cgats. Relatório de Recomendação - Medicamento nº 844. **Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor**: para o tratamento de pacientes com fibrose cística com 6 anos de idade ou mais com ao menos uma mutação f508del no gene regulador de condução transmembrana de fibrose cística. Brasília, ago. 2023. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2023/20230906Relatorio844elexacaftor_tezacaftor_ivacaftor.pdf. Acesso em: 22 out. 2023.

BREDEMEIER, J.; CARVALHO, C.F.F.; GOMES, W.B. A experiência de crescer com fibrose cística. **Psico**, v. 42, n. 3, 29 ago. 2011. Disponível em: <https://revistaseletronicas.pucrs.br/ojs/index.php/revistapsico/article/view/5793/6987>. Acesso em: 25 jun. 2022.

CASTELLANI, C.; ASSAEL, B. M. Cystic fibrosis: a clinical view. **Cellular And Molecular Life Sciences**, [S.L.], v. 74, n. 1, p. 129-140, 5 out. 2016. Springer Science and Business Media LLC. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1007/s00018-016-2393-9>>. Acesso em: 25 jun. 2022.

Referências

GABARRA, Leticia Macedo. **Crianças hospitalizadas com doenças crônicas**: a compreensão da doença. 2005. 228 f. Dissertação (Mestrado) - Programa de Pós-Graduação em Psicologia, Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, 2005. Disponível em: <https://repositorio.ufsc.br/handle/123456789/101748?show=full>. Acesso em: 25 jun. 2022.

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA. **Registro Brasileiro de Fibrose Cística**: 2021. GBEFC, 2021. Disponível em: http://www.gbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/Relatorio_Rebrafc_2021_b.pdf. Acesso em: 03 jan. 2024.

MELLO, Daniele Borges de; MOREIRA, Martha Cristina Nunes. A hospitalização e o adoecimento pela perspectiva de crianças e jovens portadores de fibrose cística e osteogênese imperfeita. **Ciência & Saúde Coletiva** [online]. v. 15, n. 2, pp. 453-461, 2010. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S1413-81232010000200022>>. Acesso em: 26 jun. 2022.

PIZZIGNACCO, T. M. P.; MELLO, D. F.; LIMA, R. A. G. Stigma and cystic fibrosis. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, [S.L.], v. 18, n. 1, p. 139-142, fev. 2010. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-11692010000100021>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rlae/a/khDSvRmy4DDNjBkz4Mfgn/?format=pdf&lang=en>. Acesso em: 25 jun. 2022.

RIBEIRO, M. N. A. et al. Cystic fibrosis: history and main means for diagnosis. **Research, Society and Development**, [S. l.], v. 10, n. 3, p. e11710313075, 2021. DOI: 10.33448/rsd-v10i3.13075. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/13075>. Acesso em: 25 jun. 2022.

ROSA, F. R. et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Revista de Nutrição**, [S.L.], v. 21, n. 6, p. 725-737, dez. 2008. Disponível em: < DOI:10.1590/S1415-52732008000600011>. Acesso em: 26 jun. 2022.

UNIDOS PELA VIDA. **Germes e fibrose cística**: conhecendo para evitá-los. Organização Unidos pela Vida - Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística; coordenação Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira. Curitiba, PR: Unidos pela Vida - Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística, 2022. Disponível em: Inserir um subtítulo. Acesso em: 14 jan. 2024.

