

RECURSOS FISIOTERAPÊUTICOS E ASPECTOS CLÍNICOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

PHYSICAL THERAPEUTIC RESOURCES AND CLINICAL ASPECTS IN CYSTIC FIBROSIS PATIENTS

Mirelly Mendes de Oliveira²

Stéfanny de Liz Sofiatti³

Leonardo Squinello Nogueira Veneziano⁴

Renata do Nascimento Silva⁵

Fernando Duarte Cabral⁶

Renato Canevari Dutra da Silva⁷

RESUMO

A Fibrose Cística (FC), também chamada de mucoviscidose ou doença do beijo salgado; é uma doença genética, autossômica recessiva e crônica, que acomete diversos sistemas do corpo: respiratório, digestivo, reprodutor, altera o transporte de íons da membrana, o que afeta na produção de secreções, que serão de caráter denso e de difícil eliminação, podendo obstruir canais, como as glândulas sudoríparas, afetando todo o funcionamento normal do corpo. 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 consequentemente 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.

Palavras-Chave: Fibrose Cística. Fisioterapia Respiratória. Técnicas Fisioterapêuticas.

ABSTRACT

Cystic Fibrosis (CF), also called mucoviscidosis or salted kiss disease; is a genetic, autosomal recessive and chronic disease that affects several body systems: respiratory, digestive, reproductive, alters the transport of membrane ions, which affects the production of secretions, which will be dense and difficult to eliminate, and may obstruct channels, such as the sweat glands, affecting all normal functioning of the body. The gene that causes CF is located on chromosome 7 and is responsible for coding the cystic fibrosis transmembrane conductance regulatory protein (CFTR). For many years, it has been known as one of the most possibly lethal genetic diseases and with low life expectancy, due to the rapid progression of the disease, therefore, with advances in treatment and diagnosis, today, the CF patient can survive until old age with quality of life. The earlier the disease is diagnosed, which is possible in newborns with the heel prick test, the earlier the treatment is, preventing aggressive CF progression. A multidisciplinary team is indicated to work on all clinical manifestations; doctors, nurses, nutritionists, psychologists, and physiotherapists, form a complete team for the best treatment of the patient, individually. Physiotherapy will work with a greater focus on respiratory problems arising from the disease, which are the biggest cause of death, respiratory physiotherapy is a useful and essential tool to help by means of respiratory maneuvers, in clearing the airways, especially in people with illness moderate to severe pulmonary disease, allowing the patient to have better quality and life expectancy, since early physiotherapeutic treatment does not prevent, but reduces respiratory symptoms and consequently the risks of pulmonary infections, which are the causes of higher mortality in CF, a disease which, although very common, is still little known by the population.

Key-words: Cystic fibrosis. Respiratory physiotherapy. Physiotherapeutic techniques.

² Acadêmica do Curso de Fisioterapia na Instituição de ensino UNIBRÁS. Email: mendesmiih82@gmail.com.

³ Acadêmica do Curso de Fisioterapia na Instituição de ensino UNIBRÁS. Email: stefannysofiattifisioterapeuta@hotmail.com.

⁴ Fisioterapeuta do Hospital Universitário de Rio Verde (leosnv@yahoo.com.br).

⁵ Mestre em Fisioterapia. Email: ft.renatanascimento@gmail.com

⁶ Faculdade UniBRAS - Campus Rio Verde - GO. (fernandofisio2@hotmail.com).

⁷ FAMERV - Faculdade de Medicina de Rio Verde - GO (renatocanevari@yahoo.com.br).

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada por infecção pulmonar crônica, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor. As alterações do sistema respiratório são as principais causas de morbidade e mortalidade. (FEITEN et al. 2016, p. 29).

Segundo Pizzignacco, Mello e Lima (2010, p. 2). A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é doença crônica de origem autossômica recessiva e, até o momento, incurável. A presente reflexão traz considerações a respeito de algumas características que acompanham pacientes e familiares, permitindo compreendê-la como doença estigmatizante.

Trata-se de doença congênita e multissistêmica que afeta a produção de secreções das glândulas exócrinas, que se tornam espessas e permanecem impactadas nos canais pelos quais são secretadas. Essa manifestação pode ocorrer em diversas células epiteliais, incluindo ductos de suor e pancreáticos, vias aéreas e biliares, intestino e vasos deferentes. (PIZZIGNACO, MELLO & LIMA. 2010, p.2).

Sinais e sintomas já podem ocorrer nas primeiras semanas de vida, como tosse, cristais de sal sobre a testa, e suor muito salgado. Em torno de 5% dos pacientes apresentam obstrução intestinal por íleo meconial. As manifestações pulmonares, gastrointestinais, atraso de crescimento e desenvolvimento ou formas menos frequentes, como hipoproteinemia e depleção de sal, são apresentações clássicas da enfermidade. (NETO. 2009, p. 44).

As manifestações pulmonares precoces, como sibilância, tosse persistente e pneumonia, são as mais comuns e frequentes. Ocorrem ainda manifestações não tão frequentes, classificadas como miscelânea, que incluem alcalose metabólica crônica, síndrome depleção de sal, hipoproteinemia, edema, pólipos nasais, icterícia neonatal prolongada e prolapso retal. (NETO. 2009, p. 44).

Quanto mais cedo o paciente tem acesso a tratamento e acompanhamento em centros especializados, melhor tende a ser sua sobrevivência e maior a chance de se promover qualidade de vida. Com a proporção de adultos portadores de FC crescendo progressivamente, novas demandas vêm surgindo para os serviços de saúde. Nesta faixa etária, complicações são mais comuns e outras questões precisam ser abordadas, como por exemplo, saúde reprodutiva, planejamento familiar e transplante de órgãos. (FIRMIDA & LOPES. 2011, p. 20-21).

1 METODOLOGIA

Trata-se de um artigo de revisão de literatura. Sistematizado de forma qualitativa. O estudo se baseou em literaturas estruturadas obtidas de artigos científicos e livros provenientes de bibliotecas virtuais. Caracteriza-se a abordagem pelo emprego de qualificação na coleta das informações. O estudo constituiu na obtenção de dados compreendidos no espaço de tempo para a análise.

Ao definir o tema, foram realizadas pesquisas na base de dados virtuais em saúde. Retiradas às informações de algumas bibliotecas, tais como: SCIELO (Scientific Electronic Library Online), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), além de artigos científicos.

Foi realizada a leitura exploratória encontrado no material pesquisado, obtendo-se uma visão global, sendo do interesse ou não da pesquisa. Logo após começou a leitura seletiva, que permitiu coletar dados importantes para a pesquisa. Em seguida obteve uma leitura seletiva, permitindo a completa de dados a qual o material bibliográfico de extrema importância para a pesquisa.

Os padrões exigidos foram utilizados artigos com os temas associados a análises das pesquisas através aos descritores que datam de 2010 a 2020, as orientações de exclusão foram utilizadas matérias a qual não estavam associadas aos dados da pesquisa e datas inferiores de 2009.

Os dados foram anotados por unidades temáticas e analisados de forma de descrição, visando às características de determinado conteúdo ou relações variáveis, através da observação do assunto.

2 FUNDAMENTOS TEÓRICOS E REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Conceito de fibrose cística

A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma doença crônica, causada por uma alteração genética, autossômica e recessiva com manifestação multissistêmica, comprometendo principalmente os sistemas respiratório, digestivo e reprodutor. (PRADO. 2011, p.3).

Deverá fornecer ao fisioterapeuta a presença de sons normais ou anormais por todo o campo pulmonar, como roncos, crepitações, atritos ou sibilos. Estes achados deverão ser correlacionados com as imagens radiográficas e outros achados físicos. A ausculta pulmonar indicará áreas de hipoventilação ou não ventiladas, com acúmulo de

secreção ou outros achados clínicos, servindo de orientação para instituir o tratamento e técnicas adequados. (PRADO. 2011, p.4).

Dentre as modalidades fisioterapêuticas frequentemente utilizadas em pacientes com FC, destacam-se as manobras de higiene brônquica, as quais são de extrema importância, pois promovem a eliminação do excesso de secreção que estes pacientes apresentam, reduzindo, assim, o risco de complicações. Outras manobras importantes são tapotagem, vibração, drenagem postural (DP), técnica de expiração forçada (TEF), huffing, oscilação oral de alta frequência (OOAF), drenagem autógena (DA) e o ciclo ativo de respiração (CAR). (CONTO, et al. 2014, p. 2).

Segundo Pizzignacco, (2010, p.3). A diferença física, pela deformidade corporal causada pela própria evolução da doença, que marca o corpo de maneira característica, com baqueteamento de dedos e tórax em barril e, ainda, pelos rituais de cuidado, rotineiros e constantes, que, por muitas vezes, impedem as crianças e os adolescentes de realizar outras atividades comuns ao seu grupo.

Segundo Prado, (2011, p.3). Um criterioso exame físico do paciente também fornecerá ao fisioterapeuta informações necessárias para a prescrição do tratamento, onde serão observados sinais de dano respiratório, cianose, uso de musculatura acessória da respiração, padrões ventilatórios, tipo e mobilidade do tórax. A capacidade de tossir e a eficácia desta para eliminar o escarro, a quantidade, cor e, se espesso ou não, também são pontos de observação do fisioterapeuta.

A FC pode se manifestar já no período neonatal ou tardiamente. Alguns pacientes permanecem assintomáticos por vários anos de vida. (PRADO. 2011, p. 2).

2.2 Incidência e prevalência

Segundo Athanazio et al. (2017, p.219), No Brasil, estima-se que a incidência de fibrose cística seja de 1:7.576 nascidos vivos; porém, apresenta diferenças regionais, com valores mais elevados nos estados da região Sul.

No Brasil estima-se que haja 2.000 pacientes com FC, registrando-se perto de 3.000 internações pela doença nos últimos cinco anos. O diagnóstico em 40 a 50% dos casos é feito após os três anos de idade. Dados do Registro Latino-Americano de Fibrosis Quística (REGLAFQ), onde estão incluídos também os registros do Brasil, mostram que a média de idade ao diagnóstico era de 3,6 anos em 1991 e de 3,9 anos em 1966. (NETO. 2009, p. 33-34).

Segundo NETO, (2009, p.25). Das doenças genéticas que, na maioria dos casos, levam a óbito ainda na infância, a FC é a doença autossômica recessiva mais comum entre os indivíduos caucasianos, com uma incidência na Europa e EUA que oscila entre 1:2.000 e 1:8.000 nascidos vivos.

A incidência, segundo o Ministério da Saúde, é de um caso para cada 2.500 nascidos vivos. Porém, Raskin promoveu uma pesquisa em cinco estados brasileiros e concluiu que a incidência total da região foi de 1:7.500 nascidos vivos (descendentes euro-brasileiros). A realidade é que não dispomos de dados epidemiológicos precisos sobre a FC no Brasil. Os poucos estudos realizados no país refletem a situação em um pequeno número de afetados de uma única cidade ou estado. (NETO. 2009, p. 25).

Uma das maiores barreiras existentes para o diagnóstico da fibrose cística no Brasil é o fato de a doença ser muito pouco conhecida, não somente pela população em geral, mas também por profissionais da área de saúde. Boa parte deste desconhecimento da classe médica em relação à doença é devida à crença de que a FC seja extremamente rara em nossa população e, portanto, este diagnóstico nem sempre é o primeiro a ser investigado pelo médico quando um indivíduo tem sintomas clínicos compatíveis com FC. (NETO. 2009, p. 25-26).

Segundo Firmida e Lopes, (2011, p.18) O diagnóstico precoce é muito importante para que o paciente possa ser acompanhado e tratado em centros de referência desde cedo, o que influencia diretamente em seu prognóstico.

Muitos indivíduos com FC vivem além dos 50 ou 60 anos hoje e o número de adultos com FC tem crescido muito e proporcionalmente mais do que o número de crianças. [...] Este progresso é encorajador, mas aponta para a necessidade de planejamento de cuidados específicos de saúde voltados para esta população de adultos com FC, que vai aumentar progressivamente. (FIRMIDA & LOPES. 2011, p.18).

Segundo Athanazio et al. (2017, p.3) O algoritmo de triagem neonatal para fibrose cística usado no Brasil baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo em duas dosagens, sendo a segunda feita em até 30 dias de vida.

A dosagem de cloreto por métodos quantitativos no suor ≥ 60 mmol/l, em duas amostras, confirma o diagnóstico. Alternativas para o diagnóstico são a identificação de duas mutações relacionadas à fibrose cística e os testes de função da proteína CFTR. (ATHANAZIO et al. 2017, p.3).

Frente a duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da fibrose cística. (ATHANAZIO, et al. 2017, p.3).

Segundo Athanazio et al. (2017, p. 4-5) A identificação das mutações no gene CFTR tem implicações prognósticas e de planejamento familiar, permitindo o diagnóstico da fibrose cística.

O teste de análise genética e do suor quando são inconclusivos levam o paciente a realizar os testes CFTR. Em essência, esses testes avaliam a função da proteína CFTR através da medida do transporte do cloreto. Atualmente, os testes da diferença de potencial nasal e da medida da corrente intestinal são internacionalmente padronizados. Outros testes promissores, como a avaliação da CFTR por evaporimetria e pela diferença de potencial das glândulas sudoríparas. (ATHANAZIO et al. 2017, p.5)

A triagem neonatal é método que possibilita identificar vários tipos de doenças congênitas que não apresentam sintomas no período neonatal, tendo como objetivo aplicar intervenções para impedir a instalação dos sintomas decorrentes da patologia. (VALADARES. 2016, p.25).

Na infância, a criança com FC pode se sentir confusa com a resposta que os pares dão à diferença e não compreendem o significado que os sintomas da doença têm para os outros. O medo de não serem aceitas propicia o aparecimento de sentimentos de ansiedade e medo das interações sociais. (PIZZIGNACCO. 2010, p. 3).

Outros métodos podem ser realizados como triagem neonatal mais conhecido como teste do pezinho, que é realizado através da dosagem de tripsina imunorreativa. A triagem neonatal é método que possibilita identificar vários tipos de doenças congênitas que não apresentam sintomas no período neonatal, tendo como objetivo aplicar intervenções para impedir a instalação dos sintomas decorrentes da patologia. (PESSOA, 2000, apud VALADARES, 2016, p. 25).

Segundo Reis, Damaceno, (1998), apud Valadares (2016, p.26). Nos anos de 1930 e 1940 as crianças com Fibrose Cística não sobreviviam mais que cinco anos, sendo que, 80% morriam no primeiro ano de vida. Nas décadas seguintes, essa expectativa foi aumentando para os 10 anos em 10 a 20% dos pacientes. De acordo com os avanços e reconhecimento fisiopatológico da FC, essa taxa foi aumentando para os 40 anos em 1990.

2.3 Fisiopatologia e manifestações clínicas

A FC é causada por um defeito no gene Regulador da Condutância da Transmembrana da Fibrose Cística (CFTR), responsável pelo transporte de cloro para o interior da célula. Esse defeito causa redução na excreção do cloro e aumento da eletronegatividade intracelular. Por esse processo ocorre desidratação das secreções mucosas e aumento da viscosidade, favorecendo a obstrução dos ductos, acompanhados de infecção e inflamação. (GRABOWSKI; BERTOLINI, 1999; GOMIDE et al.; 2007, apud SCHIEW & BECK 2016, p. 28-32).

De acordo com Grabowski; Bertolini, (1999); Gomide et al., (2007), apud Schiwe e Beck (2016, p. 28-32). Apresenta a tríade: doença pulmonar obstrutiva crônica, insuficiência pancreática exócrina e eletrólitos anormalmente elevados no suor. Também colonização pulmonar persistente, em especial cepas mucóides da bactéria *Pseudomonas aeruginosa*, que tem sido o patógeno mais importante do trato respiratório. Podem ser encontradas alterações nas vias aéreas pulmonares em forma de tampões mucopurulentos, às vezes fétidos, com diminuição do clearance aéreo, tosse, taquipnéia e sibilos.

Estudos prévios já demonstraram que a principal causa para o surgimento da FC são mutações no gene FC, o qual está localizado no braço longo do cromossomo 7, no locus q21-31. Este gene codifica o RNAm para a proteína denominada CFTR (cystic fibrosis transmembrane regulator), a qual realiza o transporte de cloro (Cl⁻) intracelular. (CONTO et al. 2014, p. 97).

As mutações no gene FC afetam o funcionamento da proteína CFTR, por conseguinte aumentando a eletronegatividade no interior da célula, uma vez que a excreção de Cl⁻ e de água não ocorrerá de forma adequada. Consequentemente, esta alteração eletrolítica típica da FC torna as secreções mais espessas, dificultando a sua eliminação e, em alguns casos, aumentando a susceptibilidade às infecções e respostas inflamatórias persistentes. (CONTO et al. 2014, p. 97).

Os heterozigotos portadores de genes de doenças recessivas são muito mais comuns do que os homozigotos afetados. Quando os pais são portadores, ou seja, cada um tem um gene para a fibrose cística (FC) em cada gestação, o risco de nascer um filho com a doença é de 25%, e a probabilidade de nascer um filho sem a doença é de 75%, e a probabilidade de nascer um filho saudável, contudo portador é de 50%.

Conseqüentemente, os pais dos indivíduos afetados com doença autossômica recessiva são, normalmente, ambos, heterozigotos portadores. (NETO. 2009, p.79).

Segundo Neto, (2009, p.79). O que se espera no heredograma de fibrose cística é um quarto da prole de pais heterozigotos ser de homozigotos normais, dos quais metade será de portadores heterozigotos fenotipicamente normais e um quarto será de homozigotos afetados com a doença. As doenças autossômicas recessivas são normalmente observadas em um ou mais irmãos, mas não em gerações passadas. Os homens e as mulheres são afetados em proporção igual.

As complicações incluem hemoptises recorrentes, impactações mucoides brônquicas, atelectasias, empiema, enfisema progressivo, pneumotórax, fibrose pulmonar, osteopatia hipertrófica, hipertensão pulmonar e cor pulmonale. As vias aéreas superiores são comprometidas quase na totalidade dos pacientes, na forma de pansinusite crônica, com reagudizações, otite média crônica ou recorrente, anosmia, defeitos de audição e rouquidão transitória. A polipose nasal recidivante ocorre em aproximadamente 20% dos pacientes e pode ser a primeira manifestação da doença. (PRADO. 2011. p. 119-120).

As manifestações clínicas mais comuns da FC são tosse crônica persistente, que pode ocorrer desde as primeiras semanas de vida, diarreia crônica e desnutrição; entretanto, ela pode se manifestar de várias outras maneiras, por ser uma doença que acomete vários sistemas ou órgãos. Muitas crianças apresentam história de bronquiolite de repetição, síndrome do lactente chiador, infecções recorrentes do trato respiratório ou pneumonias recidivantes. (PRADO. 2011, p. 119).

De acordo com Prado, (2011, p.119). A doença pulmonar na FC é caracterizada por acúmulo de secreção espessa e purulenta, infecções respiratórias recorrentes, perda progressiva da função pulmonar e clearance mucociliar diminuído. Essas secreções fornecem um meio no qual os patógenos bacterianos crescem. As infecções resultantes produzem mais secreções e obstruções adicionais. Ocorre hiperplasia das glândulas e das células secretoras de muco dentro dos pulmões.

A colonização bacteriana secundária à retenção de secreção favorece a metaplasia do epitélio brônquico, impactação mucoide periférica e desorganização da estrutura ciliar. Formam-se rolhas mucopurulentas nos brônquios e bronquíolos, com infiltração linfocitária aguda e crônica. (PRADO. 2011, p. 119).

De acordo com Neto, (2009, p.52) Sem a abertura do canal de cloro, devido ao defeito da proteína CFTR e o conseqüente aumento na reabsorção de sódio celular, haverá uma diferença de potencial em nível da parede celular.

Segundo Prado, (2011, p.119). A deficiência no transporte do cloreto de sódio e diminuição do volume do líquido na superfície das membranas das vias aéreas cursa com produção de muco espesso e pegajoso. Isto bloqueia os canais nesses órgãos, resultando em prejuízo na liberação das secreções e dificultando o funcionamento normal dos pulmões e pâncreas.

A retenção do muco é foco para as infecções crônicas associadas e inflamações, que danificam os pulmões e sua habilidade em prover oxigênio ao organismo. Quando o pâncreas é afetado, causa problemas com a digestão e dificulta o crescimento normal com baixo peso corporal. (PRADO. 2011, p. 119).

Segundo NETO, (2009, p. 213). A insuficiência pancreática compromete cerca de 90% dos pacientes com fibrose cística, resultando na digestão e absorção inadequadas de macro e micronutrientes, comprometendo o estado nutricional e desencadeando sintomas como dor abdominal, diarreia, distensão abdominal, desnutrição, entre outros.

Mais de 95% dos homens fibrocísticos são estéreis, porém, com a disponibilidade de novas tecnologias, alguns têm se tornado pais. Embora algumas mulheres com FC possam engravidar, a função pulmonar limitada e outros fatores podem trazer dificuldades para ela levar uma gestação até o termo. (FIRMIDA & LOPES. 2011, p.20).

Segundo Prado, (2011, p.120). Apesar dos avanços no conhecimento da doença, ainda não existe cura para a FC. Devido ao seu caráter multissistêmico e crônico, o tratamento deve ser realizado em centros de referência, com equipe multi e interdisciplinar.

2.4 Tratamento com a equipe multidisciplinar

O tratamento da FC é feito por uma equipe multidisciplinar que envolve médicos, nutricionistas, enfermeiros, fisioterapeutas e assistente social. O primeiro objetivo é prevenir ou atrasar qualquer comprometimento pulmonar. (EFFGEN, 2005, apud VALADARES, 2016, p.26).

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. (ATHANAZIO. 2017, p.220).

A FC é doença genética na qual diversos tipos de mutações da CFTR foram identificados. Acomete diferentes sistemas do organismo e a intensidade das manifestações é determinada pela mutação genética de base. (NETO. 2009, p.191).

No trato respiratório, além da obstrução da via aérea, ocasiona inflamação e infecção e o dano pulmonar secundário a esses eventos é a principal causa de óbito nos fibrocísticos. Até o presente não existe cura para a enfermidade e o acompanhamento do doente, idealmente, envolve profissionais de diferentes especialidades. A adequação do estado nutricional associada à fisioterapia respiratória e ao uso de mucolíticos, anti-inflamatórios, broncodilatadores e, sobretudo, antibioticoterapia agressiva têm melhorado a qualidade e prolongado a expectativa de vida dos pacientes. (NETO. 2009, p.191).

De acordo com NETO, (2009, p.213) O defeito genético da fibrose cística compromete o trato gastrointestinal de várias formas [...] O tratamento da insuficiência pancreática é efetuado por meio da terapia de reposição enzimática. A pancreatite é rara nos pacientes com insuficiência pancreática, mas pode ocorrer em cerca de 10% dos pacientes com sufi ciência pancreática.

O tratamento irá atuar com medidas para proporcionar que a criança leve uma vida tanto quanto normal. Sendo entre elas, substituição das enzimas pancreáticas com extratos de origem animal, medidas preventivas para alterações pulmonares irreversíveis, manter uma hidratação adequada com quantidades exatas de sal, manutenção de bom estado geral, assim como emocional tanto da criança quanto dos familiares. (SHEPHERD, 1995, apud, VALADARES, 2016, P.26-27).

Segundo Neto, (2009, p. 441) Os pacientes com FC devem ser estimulados a adotar uma dieta padrão normal, sem restrições específicas. O nutricionista pode orientar o paciente como selecionar alimentos com maior teor energético, além de lanches adicionais, para aumentar o aporte calórico.

De acordo com Neto, (2009, p.442) A gravidez na portadora de FC deve ser considerada de alto risco, pois as alterações fisiológicas que ocorrem durante a gestação podem lhe afetar de maneira adversa, sobretudo nas pacientes com acentuada doença pulmonar, precipitando falência ventricular direita em decorrência do aumento do volume de sangue circulante e da circulação placentária. O reconhecimento precoce e

tratamento das exacerbações respiratórias são parte essencial dos cuidados maternos, bem como o rastreamento do DM gestacional.

Em contrapartida, a amamentação é normal e bem tolerada nas mulheres com FC, requerendo somente que elas incrementem até 500 Kcal por dia na sua dieta, satisfazendo o aumento da demanda energética. (NETO. 2009, p.443).

O eixo central do tratamento dos fibrocísticos não difere entre crianças e adultos, estando fundamentado no adequado suporte nutricional, fisioterapia respiratória com ênfase nas manobras de higiene brônquica e uso racional de antibióticos. O emprego destes fármacos está previsto durante as exacerbações respiratórias, além da antibioticoterapia supressora em longo prazo. Nas exacerbações, os antibióticos específicos podem ser selecionados com base nos resultados de crescimento bacteriano da cultura de secreção das vias aéreas mais recente e seu perfil de sensibilidade. (NETO. 2009, p.432).

Um dos grandes questionamentos que deve ser realizado por quem trata pacientes com FC é de qual o melhor momento para encaminhá-lo para transplante. Inicialmente, essa opção terapêutica deveria ser considerada para aqueles com doença pulmonar em estágio terminal, ou seja, quando a expectativa de vida com o tratamento convencional seria inferior àquela esperada com essa modalidade terapêutica. Legg e Warner indicam a seleção de pacientes que estejam com pobre qualidade de vida e que tenham expectativa de vida de menos de dois anos. (NETO. 2009, p.392).

De acordo com Neto, (2009, p.573). Tanto o paciente como sua família necessitam ser avaliados e acompanhados psicologicamente para que possam lidar positivamente com a doença. Caso contrário, o doente estará fadado a não alcançar o desempenho necessário ao tratamento clínico.

Conforme Neto, (2009, p.427) Os adolescentes e adultos jovens com FC, como todos nesta fase, deveriam receber aconselhamento vocacional e orientações para inserção no mercado de trabalho, o que contribuiria para conquista de independência, um desafio entre tantos que enfrentam.

O aumento na frequência e agravamento das exacerbações respiratórias, a piora das provas funcionais e a progressiva necessidade de oxigenioterapia geralmente anunciam a mudança de estado clínico do paciente com FC. O reconhecimento de que o paciente entrou na fase terminal da enfermidade tem implicações práticas, essenciais na

abordagem terapêutica. A assistência da equipe interdisciplinar passa a ter como objetivos centrais o conforto físico e emocional. (NETO. 2009, p.405),

Além dos objetivos gerais, a equipe deve estar tecnicamente preparada para abordar problemas específicos para este grupo de pacientes, referentes ao tratamento da doença pulmonar, geralmente mais avançada e suas complicações infecciosas [...]. (NETO. 2009, p.421-422).

Segundo NETO (2009, p.421-422) [...] manejo das manifestações gastrintestinais e insuficiência pancreática, diagnóstico precoce e tratamento da DM relacionada à FC e da osteoporose, cuidados nutricionais, suporte psicossocial aos pacientes e seus familiares, bem como abordar e orientar sobre temas e situações peculiares inerentes ao crescimento e amadurecimento, como orientação vocacional, fertilidade e reprodução, aconselhamento genético, contracepção, planejamento familiar, gravidez e amamentação.

De acordo com Prado, (2011, p.120) Pacientes com boa adesão ao tratamento apresentam uma mediana de sobrevida que vem aumentando ano a ano, passando de dois anos, em 1950, para 30-40 anos atualmente.

2.5 Tratamento fisioterapêutico

O tratamento fisioterapêutico deve ser iniciado logo após o diagnóstico de FC. É importante que a fisioterapia faça parte da rotina diária do paciente, e deve variar de acordo com a indicação do médico e/ou do fisioterapeuta. A fisioterapia é uma parte do tratamento da FC que pode ser muito difícil de ser cumprida, pois requer muita disciplina. Deve ser realizada com regularidade, ao longo da vida do paciente. (PRADO, 2011, p. 3).

O envolvimento pulmonar na FC começa com a produção e retenção de secreções espessas e viscosas dentro dos bronquíolos. Apesar do sistema de transporte mucociliar não ser afetado pela doença, este não consegue transportar a secreção viscosa". [...] "O dano na via aérea ocorre pela combinação dos produtos tóxicos bacterianos e uma resposta inflamatória exagerada do paciente com FC. (PRADO. 2011, p.2).

Tem que se levar em conta o crescimento e desenvolvimento, as condições clínicas, o grau de comprometimento e as condições sociais do paciente. A adesão do paciente à fisioterapia depende da capacidade do profissional em ajustar as técnicas à necessidade do paciente. (PRADO. 2011, p. 3).

Os pacientes portadores de FC, em geral, já são acompanhados e tratados pela Fisioterapia, mesmo antes do diagnóstico de fibrose cística, devido ao comprometimento

do sistema respiratório, em função do espessamento do muco e das inflamações e infecções e recidivantes. (PRADO. 2011, p.3).

As áreas não ventiladas tornam-se hipóxicas e permite o crescimento de micro-organismos. A progressão na obstrução das vias aéreas resulta em prejuízo da ventilação, troca gasosa e mecanismos respiratórios, cursando com complicações musculoesqueléticas. (PRADO. 2011, p.3).

A fisioterapia torácica há muito tempo, tem desempenhado um importante papel para ajudar a eliminação de secreções das vias aéreas e, em geral, se inicia logo após o diagnóstico de fibrose cística. A fisioterapia respiratória clássica se baseia em técnicas nas quais é necessária a intervenção de um profissional ou cuidador e inclui drenagem postural, percussão, vibração e mobilização torácica. Recentemente, têm-se desenvolvido técnicas, ou intervenções autoadministradas como alternativa às convencionais. (PRADO. 2011, p. 4).

Para exacerbações leves (sem hipoxemia ou desconforto respiratório significativo), utilizar antimicrobianos por via oral, de acordo com o resultado da última cultura de secreção respiratória. Para exacerbações graves ou com intolerância por medicamentos por via oral, o tratamento intravenoso é recomendado (habitualmente intra-hospitalar), mas a escolha das drogas depende das culturas prévias de secreção respiratória e do histórico do paciente. (ATHANAZIO et al. 2017, p.10).

Segundo Athanazio et al, (2017, p.11). A indicação de ventilação invasiva no paciente grave é controversa e está associada à baixa sobrevida, especialmente quando indicada por infecção respiratória.

A ventilação não invasiva pode ser usada como adjuvante no tratamento de exacerbações e pode ser indicada em pacientes com hipercapnia diurna e distúrbios do sono. (ATHANAZIO et al. 2017, p.11)

2.6 Técnicas de desobstrução das vias aéreas

2.6.1 Drenagem Postural

Segundo Ike et al., (2009); Silva & Bromerschenkel, (2013), apud Silva et al. (2017, p.5) A drenagem postural é descrita como o uso de posições que se utilizam da ação da gravidade para ajudar na mobilização das secreções no trato respiratório, mobilizando as secreções das vias aéreas periféricas para as vias aéreas centrais, onde poderão ser removidas por meio da tosse. As contraindicações para essa técnica são:

pressão intracraniana elevada, lesão medular aguda, cardiopatias agudas e crônicas, derrames pleurais, instabilidade hemodinâmica, traumatismo torácico e insuficiência respiratória.

Para obter efeitos ainda melhores, a drenagem postural associada a técnica de expiração forçada é capaz de potencializar a função pulmonar pelo aumento da capacidade funcional forçada (CVF), do pico de fluxo expiratório (PFE) e do VEF. Outras manobras que podem ser associadas a drenagem postural são a percussão e vibração com objetivo de auxiliar na desobstrução das vias aéreas. (GOMIDE et al., 2007; IKE et al., 2009, apud SILVA, et al. 2017, p. 5).

2.6.2 Técnica de Expiração Forçada (TEF)

A técnica de expiração forçada pode ser chamada também de huffing, consiste em uma ou duas expirações forçadas, com a glote aberta, seguida de tosse para expectoração da secreção e um período de respiração diafragmática controlada. Esse período é importante para evitar queda da saturação e broncoespasmos. O huff de volume pulmonar baixo moverá secreções periféricas, enquanto um huff de alto volume pulmonar removerá a mucosidade localizada nas partes proximais das vias aéreas superiores. (SILVA; BROMERSCHENCKEL, 2013 p. 97).

Revista Científica da Faculdade Quirinópolis

2.6.3 Pressão Expiratória Positiva (PEP)

O sistema de pressão expiratória positiva é uma máscara facial e uma válvula unidirecional inspiratória, na qual possui uma resistência na fase expiratória de 10 a 20 cmH₂O. (MCLLWAINÉ et al 2015, OLSÉN et al. 2015, apud SILVA et al. 2017 p.6).

Segundo Mcllwaine et al. (2015), Olsén et al. (2015), apud Silva et al. (2017, p.6). Essa resistência expiratória parece estabilizar as vias aéreas menores, assim precavendo seu colapso durante a tosse com expiração forçada. O paciente inspira e expira dentro da máscara em torno de 15 vezes e no período de descanso realiza-se respirações fora da máscara. Esse procedimento é repetido por volta de 20 minutos e comumente feito 2 vezes ao dia.

2.6.4 Pressão Expiratória Positiva Oscilatória –Flutter

Flutter é um aparelho que combina as técnicas de Pressão Expiratória Positiva com oscilações de alta frequência, transportadas às vias aéreas. Esse aparelho é em

formato de cachimbo que possui uma esfera de aço dentro e todas as vezes que o paciente expirar, o movimento da esfera irá criar uma certa pressão expiratória positiva e uma oscilação vibratória do ar dentro das vias aéreas. (PRADO, 2011; DWYER et al. 2017; apud SILVA et al. 2017 p.6).

Segundo Prado (2011), Dwyer et al. (2017), apud Silva et al. (2017, p. 6) Ao utilizar esse método o paciente poderá controlar a pressão, modificando seus fluxos expiratórios e as oscilações serão alteradas pela alternância da inclinação do aparelho. O Flutter melhora os mecanismos de eliminação da secreção em pacientes fibrocísticos e é igualmente eficaz quando comparado a outras técnicas de desobstrução de vias aéreas.

2.6.5 Drenagem Autógena

A drenagem autógena pode ser realizada em uma posição efetiva e confortável para cada paciente. A utilização de alto fluxo expiratório produz uma força de cisalhamento nas vias aéreas que pode remover o muco das paredes dos brônquios. A técnica é descrita em três fases. (PRADO. 2011, p. 5).

A respiração em baixos volumes pulmonares é utilizada com o intuito de mobilizar o muco periférico, constituindo, desse modo, a primeira fase ou a fase do “descolar”. Já a segunda etapa, a de “coletar” o muco, é obtida através de um período de respiração a volume corrente e, finalmente, a fase do “eliminar” se faz pela respiração a volumes pulmonares mais altos quando se promove a expectoração das secreções de vias aéreas centrais. (PRADO. 2011, p. 5).

A tosse é desencorajada até que a última fase do ciclo se complete. Frequentemente é realizada em conjunto com terapia de inalação e também pode ser usada com pressão expiratória positiva oscilatória (Flutter®) ou pressão expiratória positiva (PEP). (PRADO. 2011, p. 5).

Os exercícios respiratórios visam promover a aprendizagem de um padrão respiratório normal, a conscientização dos movimentos tóraco-abdominais, o ganho de força da musculatura respiratória, a realização de atividades físicas e metabólicas de forma satisfatória e com um gasto energético mínimo, a reexpansão pulmonar, o aumento da ventilação e da oxigenação e a melhora da mobilidade da caixa torácica. (PRADO. 2011, p. 6).

CONCLUSÃO

A fisioterapia tem papel significativo no tratamento da Fibrose Cística, principalmente com foco respiratório, que é a manifestação clínica que pode com mais facilidade tornar o caso letal. A FC é uma doença que ainda é desconhecida pela população, o que cria desinformação e pequenos tabus, como o fato de algumas pessoas acreditarem que a doença pode ser contagiosa.

Uma doença que não tem cura, mas que quanto mais cedo o diagnóstico, mais cedo o tratamento adequado, para evitar o avanço rápido da doença e dar ao paciente uma estimativa de vida maior e com qualidade.

Uma equipe multidisciplinar é responsável pelo tratamento de pacientes com FC, sendo cada especialização focada em uma manifestação clínica agravante no paciente. O tratamento precisa ser de forma individualizada, pois cada paciente apresentará de forma única a progressão da doença, que atinge diversos sistemas ao mesmo tempo, como respiratório, digestivo, reprodutivo.

O paciente pode ter acesso a alguns medicamentos dados pelo SUS e é importante fazer o acompanhamento correto com a equipe multidisciplinar e principalmente com o fisioterapeuta, que fará manobras respiratórias para desobstruir as vias aéreas, fazer o controle da tosse e evitar agravos como pneumonias de repetição, pneumotórax e infecções.

REFERÊNCIAS

ANDRADE, Rafaela Cerqueira et al. Comparação da força muscular respiratória, qualidade de vida e capacidade funcional entre adolescentes com fibrose cística com diferentes perfis bacteriológicos. **Fisioter. Pesqui.** vol. 25 no. 2. São Paulo Apr./ June. 2018.

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **J Bras Pneumol.** Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. 43(3): p. 219-245. mar/mai. 2017.

CONTTO, Carolina Lazzarim de et al. Prática fisioterapêutica no tratamento da fibrose cística. **ABCS: Health Sci.** Santa Catarina. 39(2): p. 96-100; fev. 2014.

FEITEN, TS et al. Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. **J Bras Pneumol.** Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. 42(1): p. 29-34. 2016.

FIRMIDA, Mônica de Cássia; LOPES, Agnaldo José. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto.** UERJ. Ano 10, Outubro /Dezembro de 2011.

NETO, Norberto Ludwig. Fibrose Cística: Enfoque Multidisciplinar. 2ª Edição. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Secretaria de Estado da Saúde; Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. **EKO GRÁFICA**. – Florianópolis, Santa Catarina. 2009. 688 p.

PIZZIGNACCO, Tainá Maués Peluci; MELLO, Débora Falleiros de e LIMA, Regina Aparecida Garcia de. Estigma e fibrose cística. **Rev. Latino-Am.** São Paulo. Enfermagem. 18(1): [04 telas]. jan-fev. 2010.

PRADO, Sueli Tomazine do. O Papel da Fisioterapia na Fibrose Cística. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**. UERJ. Ano 10 Outubro /Dezembro de 2011.

SCHIWE, Daniele; BECK, Derliane Glonvezynski dos Santos. Fisioterapia Respiratória nos pacientes portadores de fibrose cística. **REVISTA SAÚDE INTEGRADA**, v. 9, n. 18– ISSN 2447-7079. 2016

SILVA, Kênia M. da; BROMERSCHENCKEL, Adalgisa I.M. Fisioterapia Respiratória nas doenças pulmonares obstrutivas crônicas. **REVISTA HUPE**. Rio de Janeiro, 2013; 12(2): 94-100.

SILVA, Laíza Gonçalves et al. Atuação do Fisioterapeuta atendimento a pacientes com fibrose cística: uma revisão de literatura. **ENCICLOPÉDIA BIOSFERA** Centro Científico Conhecer - Goiânia, v.14 n.25; p. 1489. 2017

VALADARES, Bianca de Oliveira. Reabilitação Fisioterapêutica em paciente com fibrose cística: estudo de caso. **Faculdade TECSOMA** Paracatu, 57f. 2016.

RECIFAQUI
Revista Científica da Faculdade Quirinópolis

Enviado em: 13/01/2021.

Aceito em: 17/02/2021.