CONHECENDO E CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA

CARTILHA INFORMATIVA PARA PESSOAS DIAGNOSTICADAS COM FIBROSE CÍSTICA

UNIDOS PELA VIDA
INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA

ORGANIZAÇÃO

Unidos pela Vida
Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística

COORDENAÇÃO

Ps. Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira
Psicóloga - Unidos pela Vida

COLABORADORES

Ps. Julianna Beltrão
Psicóloga – Unidos pela Vida

Kamila Vintureli
Jornalista e Gestora de Comunicação – Unidos pela Vida

Ms. Mirian Frankhental Figueira
Biomédica, Doutoranda em Fisiologia – UFRJ
(Miriam tem Fibrose Cística)

Dr. Vinícius Bednarczuk de Oliveira
Pós doutorando em Ciências Farmacêuticas,
Gestor Científico do Unidos pela Vida

REVISÃO TÉCNICA

Ms. Mirian Frankhental Figueira
Doutoranda em Fisiologia – UFRJ
(Miriam tem Fibrose Cística)

REVISÃO ORTOGRÁFICA E TEXTUAL

Elisa Tisserant de Castro
Tradutora e formada em Letras

APRESENTAÇÃO

Caríssimo Amigo de Fibra,

Eu sei. Você não queria ler uma cartilha intitulada “Convivendo com a Fibrose Cística”, não é mesmo? Eu também não e por isto vou começar este material abrindo uma questão pessoal, para tentar te mostrar que você não está sozinho.

Fui diagnosticada com Fibrose Cística aos 23 anos de idade, depois de incontáveis idas e vindas ao hospital desde que nasci. Foram muitas pneumonias, infecções respiratórias entre outras complicações, até chegar o dia em que ouvi pela primeira vez a palavra “Fibrose Cística”. Se você foi diagnosticado tardiamente (ou seja, não recebeu o diagnóstico quando criança ou logo que nasceu, pelo teste do pezinho), você talvez se identifique com a minha história, não é mesmo!?

Embora não nos agrade ter recebido um diagnóstico como esse, te garanto que é muito melhor tê-lo do que ficar sofrendo sem saber o que se tem. Por isto, queremos te ajudar a entender, por meio desta cartilha e de todos os nossos materiais, um pouco mais sobre a Fibrose Cística, quais cuidados você precisa ter, além de trazer outras informações importantes! Sabemos que a experiência de crescer e se desenvolver com Fibrose Cística é única para cada um, assim como a forma de se adaptar e lidar com a doença na vida adulta. Não se apegue ao “rótulo” do diagnóstico e entenda seu tratamento como parte importante para a realização de seus sonhos. O tempo de que você precisa para se dedicar diariamente ao tratamento é um investimento no seu futuro e uma atitude de amor e cuidado por você e por todos que te amam!!

Aqui no Unidos pela Vida - Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística, nós acreditamos que **a Fibrose Cística é parte do que somos**

e não o limite do que podemos ser. Com adesão ao tratamento e todos os cuidados, poderemos usufruir de dias melhores, na busca pela realização dos nossos sonhos. Não esqueça: você é de fibra e saber o que se tem pode mudar tudo!

Cuide-se e conte sempre conosco!
Carinhosamente,

Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira

SOBRE A FUNDADORA

Verônica é Psicóloga, especialista em análise do comportamento, membro do Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística, fundadora e diretora geral do Unidos pela Vida - Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística, que tem como missão fortalecer e desenvolver o ecossistema da fibrose cística por meio de ações que impactem na melhora da qualidade de vida dos pacientes, familiares e demais envolvidos. É mãe da Helena, esposa do Vinícius e foi diagnosticada com FC aos 23 anos.

SOBRE A COLEÇÃO "CONVIVENDO COM A FIBROSE CÍSTICA"

Acreditamos que a informação pode mudar vidas. Para te ajudar a compreender e conviver da melhor maneira possível com este novo cenário, criamos a coleção "Convivendo com a Fibrose Cística", com cartilhas voltadas para familiares, pessoas com FC, profissionais de saúde e tantas outras pessoas que possam e queiram se beneficiar deste conteúdo. Boa leitura!

SOBRE O UNIDOS PELA VIDA

INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA

Fundado em 2011, com sede em Curitiba, o Unidos pela Vida – Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística tem como missão fortalecer e desenvolver o ecossistema da fibrose cística por meio de ações que impactem a melhora da qualidade de vida dos pacientes, familiares e demais envolvidos.

Para tanto, o Instituto desenvolve nacionalmente projetos ligados à Comunicação, Suporte, Educação, Pesquisa, Incentivo à Atividade Física, Desenvolvimento Organizacional, Políticas Públicas, entre outros.

Em 2018 e 2019, o Instituto foi reconhecido como uma das **100 Melhores ONGs do Brasil** e, dentre elas, foi eleito como a **Melhor ONG de Pequeno Porte do País** pelo Instituto Doar, além de ter sido eleito como **Melhor Prática do 3º Setor do Paraná** pelo Instituto GRPCOM! Conheça mais sobre o trabalho do Instituto e conheça mais sobre a FC acessando **www.unidospelavida.org.br**.

@unidospelavida **@institutounidospelavida** **@unidospelavida**

Instituto Unidos pela Vida **@institutounidospelavidafibrosecistica**

CONHECENDO A FIBROSE CÍSTICA

Saber o que se tem pode mudar tudo! Pensando nisto, preparamos este material com informações importantes sobre a Fibrose Cística, além dos cuidados que você deverá manter em sua rotina de tratamento! Vamos começar conhecendo os principais conceitos da FC:

01. A FC TAMBÉM É CHAMADA DE:

• Mucoviscidose (muco + víscido (espesso) + ose (doença), ou seja: Doença do muco mais espesso, mais viscoso.

• Doença do Beijo Salgado (pelo suor mais salgado encontrado ao beijar a pele de quem tem a doença).

• Antigamente, também era descrita como Fibrose Cística do Pâncreas! Você pode encontrar estes nomes fazendo referência à FC em vários materiais.

02. QUE TIPO DE DOENÇA A FC É?

• Multissistêmica (por afetar diferentes órgãos).

• Genética (pela disfunção no gene CFTR).

• Hereditária (por passar dos pais para o filho).

• Autossômica (por afetar meninos e meninas de maneira igual, e não estar ligado ao cromossomo sexual).

• Recessiva (pois precisa de duas variantes recessivas para ter a doença, ou seja, precisa herdar um alelo recessivo do pai e outro da mãe).

03. COMO A FC ACONTECE?

• É causada por mutações no gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR – em português, Condutor Transmembranar de Fibrose Cística), gerando alterações na produção da proteína CFTR, responsável pelo transporte celular de cloro e bicarbonato o que, consequentemente, afeta o transporte do sódio e da água.

• Em resumo: esta proteína é responsável por manter as secreções do organismo fluidificadas. Como, por exemplo, a proteína CFTR mantém fluidificada a secreção do pulmão (popularmente conhecido como "catarro" ou "muco") e também os ductos por onde passam as enzimas pancreáticas a caminho do intestino e o esperma no sistema reprodutor masculino. Portanto, no caso do pulmão de quem tem FC, o que acontece é que o mau funcionamento dessa proteína CFTR faz o muco pulmonar ficar menos fluido e mais espesso. Isso dificulta a eliminação da secreção e de microrganismos inalados que, com o tempo, causam tosse crônica e infecção de repetição.

• Além disso, na pele a disfunção na condução do íon de cloreto e consequentemente do sódio, leva a maior eliminação desses íons pelo suor, gerando assim um suor que pode ser mais salgado que o normal, e por isso a FC também é conhecida como doença do beijo salgado, já que é possível sentir o gosto salgado ao se beijar a pele do paciente.

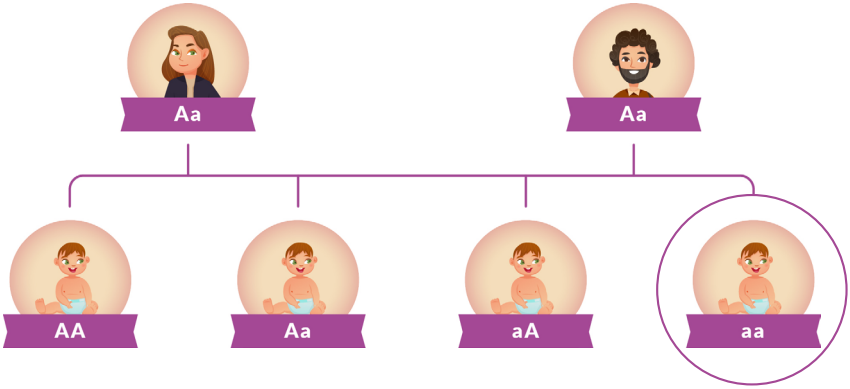
04. O QUE ESSA MUTAÇÃO CAUSA?

• Pela disfunção no funcionamento da proteína CFTR, toda a secreção do organismo fica mais espessa e grossa que o normal, dificultando a eliminação e podendo bloquear ductos e outras passagens presentes em nosso organismo.

• As secreções mais espessas podem afetar múltiplos órgãos, principalmente o sistema respiratório e digestório, por ficarem impactadas, por exemplo, nos pulmões, etc.

05. O QUE SIGNIFICA SER HEREDITÁRIA?

• Porque é herdada, ou seja, é transmitida dos pais para os filhos. O pai e a mãe carregam o mesmo gene com defeito que, em dose dupla, causa a doença nos filhos.



06. O QUE É AUTOSSÔMICA E RECESSIVA?

• **Autossômica** significa que ocorre em um cromossomo que não é responsável pela determinação do sexo, afetando meninos e meninas na mesma proporção, ou seja, os dois têm as mesmas chances de ter a doença.

• **Recessiva** significa que, para desenvolver a doença, é necessário receber a cópia do gene com a mutação de cada um dos pais. Se a pessoa herdar uma cópia do gene com erro, mas a outra cópia for normal, ela será apenas portadora, não tendo sintomas ou a doença.

07. QUANTAS MUTAÇÕES PARA A FC EXISTEM?

• De acordo com o Banco de Dados de Mutações sobre a FC (Cystic Fibrosis Mutation Database[5]), existem atualmente 2.088 mutações conhecidas no gene CFTR, que causam a doença. Há duas mutações mais notáveis: a mutação R117H e a mutação Delta F508 que é a mais comum e responsável por cerca de 70% de todos os casos.

08. QUANTAS PESSOAS COM FC EXISTEM NO BRASIL?

• No Brasil, a incidência é estimada em 1 a cada 7.576 nascidos vivos; porém podem existir diferenças regionais, com valores mais elevados nos estados da região Sul e Sudeste.

• No Brasil, de acordo com Registro Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística[32], há 5.128 pessoas com FC em tratamento no país.

• Outra variação refere-se ao grupo étnico. Por ser uma doença de origem europeia e caucasiana, ocorre majoritariamente em pessoas brancas[6]. No entanto, no Brasil, devido à nossa grande miscigenação genética, a FC pode ocorrer em todas as etnias.

DIAGNOSTICANDO A FIBROSE CÍSTICA

01. COMO É POSSÍVEL IDENTIFICAR A FC?

O **Teste do Pezinho** é a primeira forma de identificar a Fibrose Cística. O exame é gratuito e de realização obrigatória em todos os recém-nascidos brasileiros; deve ser feito logo que a criança nasce, entre o 3º e 7º dia de vida. A coleta de algumas gotas de sangue do calcanhar do recém-nascido é realizada e a amostra é enviada para laboratórios que realizam a triagem para diversas doenças genéticas e metabólicas. Quando o resultado for positivo, é preciso fazer um segundo exame, preferencialmente no primeiro mês de vida do bebê. Quando o segundo resultado também estiver alterado, o diagnóstico é confirmado ou excluído pelo Teste do Suor. Infelizmente, existem casos de testes com resultados falso-positivo e também falso-negativo. Por isso, é fundamental a realização do Teste do Suor[1].

O **Teste do Suor** é o principal teste para diagnóstico da Fibrose Cística. Considerado como padrão ouro, o método consiste na coleta do suor nos antebraços. Depois disso, é realizada a dosagem de cloro no material. O exame deve ser indicado para pessoas que apresentam os sintomas característicos da doença, sintomas e histórico familiar de Fibrose Cística, resultado positivo no teste de triagem neonatal (Teste do Pezinho) e suspeita de sintomas atípicos, que são aqueles não tão comuns. Todo Teste do Suor deve ser realizado pelo menos duas vezes em cada paciente, com um intervalo de algumas semanas[1].

Há também os **Exames Genéticos**[8] para identificar quais mutações os pacientes apresentam. A testagem genética pode ser feita por vários testes comerciais, entretanto a maioria dos exames avalia apenas cerca de 30 mutações, o que indica sua sensibilidade limitada, considerando que há mais de 2 mil mutações já estudadas para a doença.

02. E O QUE É O DIAGNÓSTICO TARDIO?

• O diagnóstico tardio é o intervalo de tempo não ideal entre o aparecimento dos sintomas, o reconhecimento da doença e o início do tratamento[11].

• Existem muitos casos de diagnóstico tardio da Fibrose Cística em diferentes fases, como na infância, adolescência ou vida adulta. Infelizmente, ele pode acontecer por conta do desconhecimento acerca da doença, ou a variação dos sinais e da severidade dos sintomas entre os pacientes ou até mesmo devido à possibilidade de confundir os sintomas da Fibrose Cística com outras doenças, como asma e bronquite. Todos estes são fatores que acabam atrasando o diagnóstico.

03. QUAIS AS REAÇÕES ESPERADAS DIANTE DO DIAGNÓSTICO TARDIO?

• Apesar destas **reações serem extremamente pessoais** e variarem muito de pessoa para pessoa, alguns podem ter sentimentos de negação e raiva após receberem a notícia, principalmente pela mudança de rotina; pode haver medo do desconhecido e angústia com relação àquilo que ainda não viveu, além de outros tantos sentimentos, que devem ser respeitados.

• Outras pessoas podem **encarar a notícia de maneira positiva**, como um alívio por finalmente saber a resposta para o que se tem e pelo que viver ao longo dos anos, por exemplo[11]. E aqui entra a importância da superação e resiliência! Como você pode se reinventar a partir de agora?

04. COMO POSSO LIDAR COM ESTA NOVA REALIDADE?

- ✓ O tempo para compreender e aceitar o diagnóstico é específico para cada pessoa. Tenha paciência consigo mesmo, não acelere as coisas, mas não se acomode. Quanto antes você buscar ajuda especializada e começar a se cuidar e se tratar, melhor!
- ✓ Busque aprender sobre a doença, a maneira como ela pode influenciar sua vida e sua rotina do dia a dia.
- ✓ Converse com sua equipe de saúde e tire todas as suas dúvidas.
- ✓ Converse com sua família e amigos sobre o que está sentindo e vivendo; eles podem te apoiar mais do que imagina!
- ✓ Expresse seus sentimentos. Guardá-los para si não é saudável.
- ✓ Receber o diagnóstico é a oportunidade de receber o tratamento correto e melhorar a qualidade de vida[11]. Por isso, a adesão ao tratamento é um passo fundamental para ter mais saúde.
- ✓ Nunca se esqueça do nosso lema: “a Fibrose Cística é parte do que somos, não o limite do que podemos ser”. Então, viva sua vida feliz, fazendo seu tratamento e buscando realizar seus sonhos!

COMO A FIBROSE CÍSTICA PODE SE APRESENTAR NO ORGANISMO?

Cada paciente pode apresentar sintomas de formas diferentes. Isso pode variar de acordo com o tempo do diagnóstico, mutação genética, tratamento, qualidade da adesão ao tratamento e outros fatores. Apresentamos abaixo sintomas que pessoas com FC podem ter, reforçando que **cada caso é um caso** e somente a sua equipe médica poderá prescrever suas medicações e condutas terapêuticas.

Os **sintomas apresentados por uma pessoa podem não ser os mesmos sinais relatados por outra**! Além disso, a gravidade de cada um deles também pode variar. Ou seja: não significa que você terá tudo o que está listado abaixo. Há pessoas com FC que tem poucos ou quase nenhum sintoma, outros podem apresentar mais sintomas no sistema respiratório, etc.

01. QUAIS OS PRINCIPAIS SINTOMAS DA FC?

- Íleo meconial (quando as primeiras fezes do bebê, logo ao nascer, não são expelidas, podendo demandar cirurgia).

- Diarreia ou fezes volumosas, gordurosas e com odor forte.

- Dificuldade para ganhar peso e estatura.

- Doença no fígado e / ou pâncreas.

- Tosse crônica (que também pode se apresentar “carregada”, com catarro).

- Infecções pulmonares de repetição, pneumonias.
- Pólipos nasais.
- Suor mais salgado que o normal.
- Extremidade dos dedos dilatadas / mais arredondadas (baqueteamento digital).
- Azoospermia (ausência de espermatozóides).

02. SISTEMA RESPIRATÓRIO

• Inspire. Respire. Inspire. Respire. É tão natural respirar, não é mesmo? Quantas pessoas não dão valor a este simples movimento automático do nosso organismo. Quem tem FC valoriza, e muito, este processo! E é por isso que todos os dias as pessoas com FC precisam cuidar de seus pulmões e trabalhar pelo seu condicionamento físico e respiratório, evitando ao máximo o acúmulo de secreções e infecções respiratórias!

• O muco (catarro) produzido nos pulmões de quem tem FC é mais espesso e pegajoso, o que pode dificultar a sua eliminação. Por isso, é fundamental que você faça corretamente as inalações, fisioterapia respiratória e atividade física, conforme prescrito, para manter sempre o pulmão limpo e forte!

• Alguns germes e bactérias podem afetar o sistema respiratório, como *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* e o Complexo *Burkolderia cepacia*[2]. Por isso, realizar o tratamento adequadamente é fundamental, além de manter todos os cuidados de contaminação e contato que você verá a seguir.

03. SISTEMA DIGESTÓRIO

• Todas as pessoas precisam ingerir diariamente uma quantidade suficiente de vitaminas, minerais. Infelizmente, algumas pessoas com FC podem apresentar dificuldades neste processo e, por isso, precisam ingerir algumas cápsulas de enzima antes das refeições para auxiliar a absorção, além de precisarem adotar uma dieta hipercalórica!

• O muco (catarro) produzido nos pulmões de quem tem FC é mais espesso e pegajoso, o que pode dificultar a sua eliminação. Por isso, é fundamental que você faça corretamente as inalações, fisioterapia respiratória e atividade física, conforme prescrito, para manter sempre o pulmão limpo e forte!

• O órgão mais comumente afetado do sistema digestório (digestivo?) é o pâncreas, onde são produzidas as enzimas. Quando as secreções dos ductos pancreáticos são mais espessas que o normal, elas podem ficar impactadas impedindo a passagem das enzimas para o intestino e assim deixam de realizar a digestão dos alimentos (carboidratos, gorduras, proteínas) e o corpo pode, então, não absorver os nutrientes e vitaminas necessários para o seu funcionamento[2, 14].

04. ÍLEO MECONIAL

• Em alguns casos, o íleo meconial é o primeiro sintoma da FC. Quando o mecônio (as primeiras fezes do bebê) é mais espesso que o normal, pode entupir uma parte do intestino chamada íleo e o recém-nascido pode ter dificuldades para eliminá-lo naturalmente em suas primeiras horas ou dias de vida. Nestes casos, a remoção ocorre por lavagem intestinal ou cirurgia[14]. Quando isto acontece, deve-se prestar atenção ao resultado do Teste do Pezinho e Teste do Suor.

05. REFLUXO GASTROESOFÁGICO

• Algumas pessoas com FC podem apresentar refluxo gastroesofágico (RGE), que é a passagem involuntária de alimentos do estômago para o esôfago e que pode ser classificado como doença (DRGE) quando associado a vômitos, esofagite, dor abdominal e/ou retroesternal[15]. Em crianças, pode provocar a diminuição de ingestão de alimentos e do ganho de peso, choro persistente e alguns sintomas respiratórios[14].

06. DOENÇA DO FÍGADO

• Em algumas pessoas com FC, as secreções mais espessas do fígado podem entupir os dutos (tubos) que conduzem as secreções biliares do fígado, causando alterações como a cirrose hepática e pedras na vesícula (litíase biliar). Os sintomas são mais frequentes em adultos, mas podem ser percebidos em crianças a partir dos 10 anos de idade[12].

07. DIABETES RELACIONADA À FIBROSE CÍSTICA

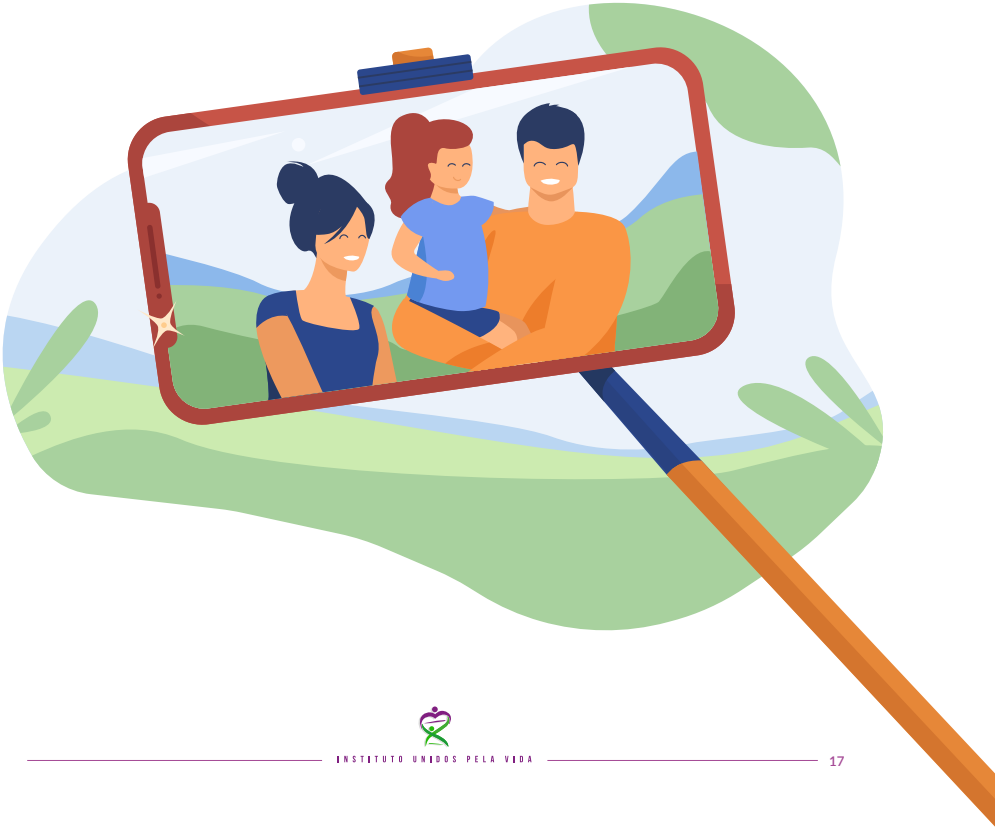
• Entre 15% e 26% das pessoas com FC podem desenvolver a Diabetes relacionada à Fibrose Cística (DRFC), principalmente a partir dos 10 anos de idade. A partir dessa faixa etária, é recomendado que se faça exames de investigação anualmente[2]. Os principais sintomas incluem perda de peso, aumento de sede e vontade de urinar. O tratamento pode ser realizado com dieta adequada, orientada por nutricionista, uso de insulina e realização de exercícios físicos[16].

08. SISTEMA REPRODUTOR

• Em algumas mulheres com FC, a passagem dos espermatozoides pode ser dificultada pelo muco espesso acumulado na região do colo

do útero e da vagina. Além disso, também podem ocorrer alterações na ovulação. Entretanto, tais ocorrências são pouco intensas e é absolutamente possível que as mulheres engravidem e tenham filhos [2, 14]. Contudo, você precisa conversar com seu médico e começar um planejamento, tal qual é indicado a todas as mulheres! Leia mais sobre este assunto no tópico “Gravidez”.

• Nos homens com FC, o canal que transporta os espermatozoides pode ser entupido ou inexistente desde o nascimento. Infelizmente, ainda não existem correções possíveis para essa alteração e, por isso, alguns homens com essa condição são inférteis[14]. Contudo, há homens com FC que conseguiram ter filhos naturalmente e outros realizaram este sonho por meio de Fertilização In Vitro (FIV).



COMO É FEITO O TRATAMENTO PARA A FC?

01. EXISTE TRATAMENTO PARA FC?

• **Sim!** E é infinitamente melhor do que era anos atrás. O tratamento é diário e tem como principais objetivos manter o paciente estável, livre de infecções respiratórias, com bom condicionamento físico e com peso adequado. Ele pode variar de paciente para paciente, mas, basicamente, é composto de fisioterapia respiratória, atividade física, inalação, ingestão de medicamentos, polivitamínicos, enzimas, dieta hipercalórica. O tratamento deverá ser prescrito e orientado pela equipe multidisciplinar que o acompanha e você precisa entendê-lo como parte importante da sua rotina e da sua vida, realizando-o de maneira independente e autônoma!

• As opções disponíveis, quando iniciadas cedo e realizadas da maneira correta, podem reduzir o impacto da doença e dos sintomas, melhorando a qualidade de vida de quem tem FC!

02. A FC TEM CURA?

• Ainda não, infelizmente. Mas, além do tratamento já disponível e que pode contribuir para a melhora e estabilização do quadro clínico, há várias medicações sendo testadas mundialmente, além de algumas que já estão em uso, chamadas de "moduladoras". Estas medicações atuam diretamente no "defeito base", "corrigindo" a função da proteína e podendo tornar a manifestação da doença mais branda. O futuro é promissor!

03. O QUE É ADESÃO AO TRATAMENTO?

• Entende-se por adesão o ato do paciente de realizar o que foi prescrito pelo médico, do modo como foi orientado. No caso de quem tem FC, é, em resumo, tomar a medicação no horário indicado, fazer a inalação todos os dias conforme prescrito, fazer a fisioterapia como indicado, a atividade física, alimentar-se corretamente, manter boa saúde psicológica.

• A eficácia do tratamento depende da adesão! No final das contas, de nada adianta tantas pesquisas de ponta e medicamentos revolucionários se o paciente não fizer uso correto do tratamento, não é mesmo? E a adesão também só é possível quando há o comprometimento e colaboração ativos entre o paciente, o cuidador e a equipe médica.

• Quando a pessoa com FC não adere corretamente ao tratamento, pode precisar de mais internamentos hospitalares, pode apresentar declínio na função pulmonar, entre outras complicações. Por isso, é muito importante que a pessoa com FC e seus familiares dediquem-se à realização do tratamento, seguindo todas as orientações dos médicos para melhorar seu prognóstico e ter uma boa qualidade de vida, de acordo com a sua condição clínica[19].

• Enxergue a adesão ao tratamento como investimento de tempo na sua vida e não como perda de tempo. Ao invés de pensar em quanto tempo você "gasta" se tratando, veja-o como tempo investido em você, na sua saúde, no seu futuro.

PRINCIPAIS TRATAMENTOS PARA FC

Abaixo, listaremos as principais condutas de tratamento para a FC, lembrando que nem todas as pessoas com FC realizam todo este tratamento. Cada caso é um caso!

01. EQUIPE MULTIDISCIPLINAR

• Por tratar-se de uma doença multissistêmica, como já vimos, as pessoas com FC precisarão ser acompanhadas por uma equipe multidisciplinar, que visa um cuidado dinâmico, integral e efetivo de seus pacientes e que seja composta de:

- Médico (pediatra, pneumologista, gastroenterologista, cardiologista, otorrinolaringologista, geneticista);
- Enfermeiro;
- Fisioterapeuta;
- Nutricionista;
- Psicólogo;
- Assistente social;
- Farmacêutico;
- Educador físico;
- Dentista e outros especialistas necessários[14].

02. SUPORTE E ACOMPANHAMENTO PSICOLÓGICO

• Conviver com FC pode trazer sensações e sentimentos únicos para cada pessoa. Alguns sentem mais medo, outros enfrentam com naturalidade. Porém, é muito importante que todos, quando possível, recebam acompanhamento psicológico que pode fornecer acolhimento e suporte aos pacientes e familiares, propiciando-lhes um espaço de diálogo, expressão de sentimentos, entendimento da realidade e aprendizagem de estratégias de enfrentamento benéficas, visando minimizar possíveis dificuldades e sofrimentos diante da doença, proporcionando adaptação à condição e melhora na qualidade de vida[17].

• As intervenções psicológicas podem e devem ser realizadas em diferentes momentos, desde a comunicação do diagnóstico e internação hospitalar até procedimentos mais complexos, quando são comuns sentimentos de ansiedade que podem ser minimizados[14].

03. SUPORTE NUTRICIONAL

• Como é bom comer, não é mesmo!? A nutrição, além de ser importante para o crescimento e desenvolvimento do corpo, também reduz os índices de desnutrição, estabiliza o quadro pulmonar, melhora o estado clínico geral e ajuda no combate a infecções, proporcionando melhor qualidade de vida. Por isso, é super importante que você tenha um acompanhamento nutricional adequado![20]

• Algumas pessoas com FC podem apresentar má absorção e por isso pode ser necessária uma alimentação rica em calorias, gorduras e proteínas. Caso seja necessário, o nutricionista também pode indicar a utilização de suplementos nutricionais e óleos[14].

04. SUPLEMENTAÇÃO VITAMÍNICA, MINERAL E SAL

• Quando a pessoa com FC apresenta dificuldades de absorção de gorduras, a absorção das vitaminas A, D, E e K também pode ser afetada durante a digestão dos alimentos e pode não ocorrer de maneira adequada. Assim, a utilização diária de suplementos vitamínicos pode ser necessária para evitar deficiências desses nutrientes no organismo[2, 17].

• Devido à perda de sódio e cloro pelo suor, a suplementação de sal também pode ser indicada, evitando a desidratação, a perda de peso e a falta de apetite. O sal pode ser ingerido puro, com água, adicionado às mamadeiras ou demais refeições, conforme orientação médica e nutricional. Nos dias de muito calor, a quantidade ingerida deve ser ainda maior.[14]

05. REPOSIÇÃO DAS ENZIMAS DIGESTIVAS

• As pessoas que apresentam insuficiência pancreática ou pancreatite de repetição podem precisar da Terapia de Reposição Enzimática, ou seja, ingerir cápsulas com enzimas para facilitar a digestão e absorção dos nutrientes dos alimentos. A dose utilizada pode variar de acordo com a idade, a dieta e o quanto a FC afeta o pâncreas, por isso, deve ser definida por um médico e um nutricionista[2].

• Assim como para todos os outros medicamentos, é muito importante seguir as orientações de dosagem prescrita. Uma dosagem menor não tem o efeito necessário e não permite o ganho de peso, podendo causar desnutrição. Já o uso maior e em excesso pode causar lesões e problemas intestinais[14].

⚠ Fique atento! ⚠

- As enzimas devem ser ingeridas pela boca, de preferência com a cápsula fechada, no início das refeições.
- Se você tomar as enzimas depois das refeições, elas não poderão agir nos alimentos.
- Sempre leve algumas enzimas com você para possíveis refeições e lanches fora de casa. Não deixe de ingeri-las!
- As enzimas precisam ser armazenadas em temperaturas entre 15°C e 30°C, pois se elas ficarem em um lugar muito quente ou muito frio, perderão sua função.
- Verifique **sempre** o prazo de validade das enzimas e nunca tome medicação com a data de validade vencida.
- Sempre use a dose indicada pelo médico ou nutricionista!

06. AGENTES MUCOATIVOS / MUCOLÍTICOS

- Os agentes mucoativos são responsáveis por deixarem o muco do pulmão mais fino, facilitando a eliminação principalmente pela tosse. O principal modelo utilizado é o Pulmozyne® (Alfadornase)[2]. A grande maioria das pessoas com FC administram esta medicação por uma inalação diária, seguida de fisioterapia respiratória.

07. FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA

- A fisioterapia respiratória é de extrema importância para o tratamento da FC e deve fazer parte da rotina diária dos pacientes, conforme lhes seja orientado! Via de regra, é um conjunto de exercícios e técnicas específicas que auxiliam a eliminar o muco (catarro) dos pulmões e que contribuem para a melhora do funcionamento dos pulmões e

da ventilação respiratória, prevenindo infecções e aperfeiçoando o condicionamento físico[15].

• O ideal é que você consiga realizar as manobras em casa, visitando o fisioterapeuta regularmente para ajustes e avaliações. Quanto mais autonomia você tiver, mais fácil será inserir as atividades do tratamento em sua rotina e melhor será sua adesão ao tratamento!

Os principais exercícios da fisioterapia respiratória são:

1. Drenagem autogênica;
2. Ciclo ativo de respiração;
3. Técnica de expiração forçada;
4. Flutter;
5. Compressões torácicas de alta frequência;
6. Ventilação percussiva intrapulmonar;
7. Máscara com pressão expiratória positiva (EPAP);
8. Técnicas com dispositivos oscilatórios orais[21].

⚠ Fique atento! ⚠

As técnicas **devem ser orientadas por um fisioterapeuta** que auxiliará na escolha dos dispositivos e determinará a frequência e duração do tratamento, que devem ser individualizados para cada paciente.

08. ANTIBIÓTICOS

• Em alguns momentos do seu tratamento, pode ser que você precise usar antibióticos, que são os medicamentos utilizados para tratar

infecções causadas por bactérias que se alojam no muco dos pulmões das pessoas com FC. Eles podem ser administrados por via oral (boca), intravenosa (veia) ou inalados por nebulização[2]. A tipologia, duração e dosagem geralmente será definida de acordo com o resultado da cultura realizada.

• Antibióticos, assim como outras medicações, devem ser utilizados corretamente, seguindo com cuidado as prescrições de horário e dosagem. O tratamento não deve ser interrompido quando você sentir que "melhorou": você deve segui-lo até o final, evitando que seu organismo desenvolva resistência a esta medicação.

09. ANTI-INFLAMATÓRIOS

• Os anti-inflamatórios poderão ser utilizados para reduzir o processo de inflamações das vias aéreas, diminuindo a lesão pulmonar, por exemplo. Esteroides inalados e ibuprofeno são os agentes mais utilizados[2].

10. BRONCODILATADORES

• Os broncodilatadores podem fazer parte do tratamento da FC. Eles poderão ser administrados por inalação antes da fisioterapia respiratória para dilatar as pequenas vias aéreas e facilitar a eliminação (clearance) do muco. Os agentes mais frequentemente usados são os agonistas beta 2-adrenérgicos de curta duração[21].

• A maioria dos pacientes apresenta melhora funcional com a sua utilização. Porém, é importante que antes do uso ocorra um teste terapêutico para avaliar o uso e impedir efeitos danosos[22].

11. ATIVIDADE FÍSICA

• Para as pessoas com FC, a realização de exercícios físicos é muito importante e deve ser estimulada em todas as faixas etárias. Escolha uma atividade que você gosta e faça-a com prazer!

• Os principais benefícios esperados com a prática da atividade física são o aumento da capacidade pulmonar, força, resistência e energia; a limpeza das vias respiratórias, prevenindo infecções respiratórias; o ganho de densidade e prevenção da perda de massa óssea[24].

• É aconselhável que a rotina de exercícios inclua atividades anaeróbicas de 20-30 minutos, por três vezes na semana. Entretanto cada plano deve ser adaptado para as condições e tolerância do paciente, sendo sempre orientados pelo médico, fisioterapeuta ou educador físico[24].

12. TRANSPLANTE

• Em alguns casos, o transplante de pulmão pode ser considerado uma opção terapêutica para pacientes com doenças pulmonares em estado mais avançado. O procedimento tem o potencial de expandir a sobrevida e significativamente melhorar a qualidade de vida dos pacientes selecionados[23].

QUESTÕES DA VIDA ADULTA COM FIBROSE CÍSTICA

01. MÉTODOS CONTRACEPTIVOS

• Assim como para todas as pessoas, os métodos contraceptivos são importantes para evitar gravidez não planejada e também a transmissão de doenças sexualmente transmissíveis. Por isso, converse com sua equipe de saúde para escolher o método contraceptivo mais adequado para você e seu(sua) parceiro(a).

02. GRAVIDEZ

• Ser mãe é o sonho de muitas mulheres! Para as que têm FC, este sonho deve ser mantido, no caso de condição clínica favorável. Você deve conversar com sua equipe médica e sua família sobre este desejo e traçar um plano para realizá-lo. Esse é um importante passo para a vida de todas as pessoas! Por isso, todas as variáveis devem ser consideradas, tanto para a gestação quanto para após o nascimento. Quem é sua rede de apoio? Como você conseguirá ajustar seus horários de tratamento com a nova rotina da maternidade? Para ajudar nessa decisão, devem ser envolvidos os parceiros, familiares e, especialmente, a equipe de saúde que acompanha o caso. E caso você não possa engravidar por algum motivo de saúde, há outras maneiras de viabilizar este sonho, como por exemplo a adoção.

03. COMPREENSÃO DA DOENÇA

• Por ser uma doença complexa, é comum que o entendimento do

seu significado e de suas repercussões ocorra apenas na vida adulta, conforme a pessoa ganha independência para tomar decisões e lidar sozinha com o tratamento. Entendê-la e aceitá-la pode ser um excelente caminho para conviver bem com a rotina de tratamento!

04. REVELAÇÃO

• Você não é obrigado a falar sobre sua vida pessoal a ninguém. Isso é uma decisão única! Sabe-se que a dificuldade de revelação do diagnóstico para parceiros, amigos e conhecidos pode ser uma constante durante a vida. Por um lado, existe o medo de sentir-se diferente e ser excluído, por outro, pode ser um alívio não ter que esconder e ganhar apoio nessa jornada que, certamente, ficará mais fácil com estas pessoas por perto. Que tal compartilhar estas situações com aqueles que poderão te ajudar a enfrentá-la de uma maneira mais leve?

05. RELACIONAMENTOS

• Como é bom encontrar alguém para dividir nossa vida e nossos sonhos, não é!? É importante que você tenha a liberdade de compartilhar com seu parceiro(a) o que acontece com você. Ele poderá te ajudar com o tratamento, com os cuidados, com as angústias, além de ser a pessoa com quem você vai querer compartilhar todas as alegrias e conquistas! Ter alguém ao lado que te aceite, te respeite e te ame pelo que você é, pode ser um excelente remédio!

06. TRABALHO E EDUCAÇÃO

• A sua saúde deve vir sempre em primeiro lugar. Se você estuda e / ou trabalha, deverá organizar sua rotina para que consiga fazer seu tratamento diariamente, além de realizar suas atividades acadêmicas, profissionais, de lazer, etc. Cuide-se para seguir realizando sonhos por muito tempo!

07. DICAS

• Utilize a tecnologia a seu favor! Coloque lembretes diários em seu celular, tablet ou computador para não se esquecer de tomar os medicamentos ou realizar as outros procedimentos do seu tratamento.

• Converse sobre suas inseguranças com a sua equipe multiprofissional; dúvidas não fazem bem para a saúde!

• Revelar o diagnóstico é uma escolha individual e não existem regras. Considerar os prós e contras nesse momento pode ser uma boa dica, além de lembrar que ter com quem dividir pode ser um alívio para o seu coração.

• A experiência de crescer e desenvolver-se com FC é única para cada um, assim como a forma de adaptar-se à doença e lidar com ela na vida adulta[28]. Apesar dos novos desafios desta etapa, com muita dedicação, apoio e vontade é possível realizar seus sonhos e desejos e viver com qualidade, aderindo ao tratamento.

TENHO FC E ME TORNEI MÃE / PAI

Há uma máxima no universo da maternidade / paternidade que diz: Não há como explicar a alegria deste momento, muito menos a exaustão que ele pode te trazer. Ter filho é uma alegria infinita! A espera pela chegada, o planejamento, os cuidados com a gestação... tudo é maravilhoso. Porém, médicos da equipe de FC sempre reforçam a importância dos cuidados após a chegada do bebê.

É muito comum as mulheres, em especial, deixarem de se cuidar adequadamente após o parto, pois novas responsabilidades surgirão: A amamentação, a exaustiva rotina com um recém-nascido, as noites mal

dormidas. Mas, você lembra o que é dito dentro do avião? Em caso de emergência, você precisa primeiro colocar a máscara em você, depois no outro. E isto não é egoísmo, é amor próprio. Para podermos cuidar de um bebê, precisamos estar bem. Precisamos de energia e de saúde! Por isso, quando seu filho chegar ao mundo, não deixe de se cuidar para que possa cuidar dele por muitos e muitos anos!

TRABALHE COM SUA EQUIPE DE FC

Sua equipe de FC é uma excelente fonte de ajuda para quando você precisar de suporte, orientações e dicas. Eles podem auxiliar antes, durante e depois do parto, de forma que você continue cuidando da sua saúde e também aproveite sua família!

ORGANIZE SEU TEMPO

O primeiro passo é planejar! Utilize uma agenda de papel ou um aplicativo do celular para estabelecer horários e definir suas prioridades; equilibre seu tratamento com a atenção que deve dar à sua família. Você deve continuar sendo você e cuidando de você!

PEÇA AJUDA!

É importante reconhecer que você não pode (e não deve) fazer tudo sozinho. Não tenha medo de pedir ajuda a outras pessoas! Pedir ajuda não é um sinal de fraqueza: é um sinal de inteligência emocional!

CONVERSE SOBRE A FC COM SEU FILHO(A)

É importante conversar sobre a FC com seu (sua) filho(a). A cada estágio do desenvolvimento deles, o nível de compreensão será diferente, por isso, a informação que você passa deve mudar conforme eles

crescem. Ele provavelmente fará perguntas, então esteja preparado para respondê-las e não esconda o que está acontecendo com você! Ele poderá se tornar seu maior aliado no tratamento ao entender que isso é importante para você!

NOVIDADES SOBRE O FUTURO DA FIBROSE CÍSTICA

BOAS PREVISÕES!

Ninguém consegue prever o futuro, mas é possível encontrar na literatura informação de que, nos últimos anos, importantes avanços ocorreram em pesquisas que estão resultando em novos medicamentos e tratamentos[29]! Já estão em uso os medicamentos chamados de moduladores da proteína CFTR que, apesar de não significarem a cura da doença, desencadeam uma significativa melhora na qualidade de vida, por agirem diretamente na causa "raiz" da doença.

EXPECTATIVA DE VIDA

A expectativa de vida aumentou muito com os avanços no tratamento. Antigamente, com a escassez de tratamento, a evolução clínica era mais complexa. Hoje, há muitos adultos com FC que já têm com filhos ou estão na terceira idade![30]

É IMPORTANTE SABER!

Essas estatísticas são médias e não podem ser aplicadas a todos os casos de maneira generalizada. A FC é uma doença complexa e, como já falamos bastante, os sintomas podem variar para cada indivíduo. Diferentes fatores como idade do diagnóstico e adesão ao tratamento, podem influenciar a saúde individual e o curso da doença[31].

OUVINDO QUEM JÁ CONVIVE COM A FIBROSE CÍSTICA

"Converse com amigos, familiares e profissionais sobre como a sua rotina está mudando. A conversa ajuda você mesmo a entender todas essas mudanças. Escrever um diário com suas emoções também pode ser um instrumento de apoio; e, principalmente, não foque apenas nos casos mais graves, foque em todas as inúmeras notícias positivas e tenha sempre esperança! Estamos em uma era em que a ciência evolui cada vez mais rápido, acredite!"

por **Miriam Figueira,** 32 anos.
Diagnosticada com FC aos 13 anos de idade.

"O tratamento, apesar de ser cansativo e desgastante em alguns momentos, deve ser encarado como parte fundamental da sua rotina. Ele é um investimento de tempo no seu futuro, e você deve encará-lo como meio para viver. Ou seja: a gente precisa se tratar para viver, e não viver para se tratar. Tenha sonhos, busque realizá-los, faça o que você gosta, ame, seja feliz! E, acima de tudo, cuide-se!"

por **Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira**, 33 anos.
Diagnosticada com FC aos 23 anos de idade.

ONDE ENCONTRAR AJUDA NO BRASIL

ASSOCIAÇÕES

Via de regra, há uma associação de assistência à FC em cada estado. O papel delas é orientar e apoiar os familiares e pacientes daquela região, oferecendo condições para o tratamento adequado, por meio de atividades como a oferta de informações e esclarecimentos, dispensação de medicamentos (ou orientação de como retirá-los nas farmácias especiais do estado), doações/empréstimos de equipamentos, assistência social, ambulatório de Fisioterapia Respiratória e Inaloterapia, apoio jurídico e muitas outras. Você pode encontrar a Associação mais próxima em:

unidospelavida.org.br/encontre-ajuda/associacoes

CENTROS DE REFERÊNCIA

Geralmente vinculados a hospitais públicos e universitários, oferecem atendimento aos pacientes com FC por meio de profissionais especializados. Alguns contam com equipe multiprofissional, com serviços de pneumologia, gastroenterologia, nutrição, endocrinologia, fisioterapia, enfermagem, psicologia e assistência social. Você pode encontrar o Centro de Referência mais próximo em:

unidospelavida.org.br/encontre-ajuda/centros-de-tratamento

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS EM FIBROSE CÍSTICA

Sociedade médica do tema no Brasil, responsável por realizar o levantamento epidemiológico da doença no país, por meio do Registro Brasileiro de FC; organiza o Congresso Brasileiro de FC – maior evento científico do tema; além de outras ações de pesquisa, desenvolvimento e educação. Acesse: **www.portalgbefc.org.br**.

UNIDOS PELA VIDA
INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA

Organização da sociedade civil, sem fins lucrativos, fundada em 2011 com sede em Curitiba, no Paraná. Visa fortalecer o ecossistema da FC no país, contribuindo para a busca de diagnóstico precoce e tratamento adequado, através da realização de projetos ligados à comunicação, ao suporte, educação, pesquisa, incentivo à atividade física, desenvolvimento organizacional, políticas públicas e advocacy.

MAIS INFORMAÇÕES

Essa cartilha apresenta uma visão geral sobre a Fibrose Cística e entendemos que algumas pessoas podem querer saber mais sobre o tema. Em nosso site **unidospelavida.org.br** você pode encontrar as outras cartilhas produzidas, além de depoimentos de outras pessoas e familiares, receitas hipercalóricas, artigos de colunas científicas e muito mais. Você também pode entrar em contato conosco e pedir mais informações no e-mail **contato@unidospelavida.org.br** ou pelo número: **41 99636-9493**.

REFERÊNCIAS

[1] ATHANAZIO, R.; et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **J. Bras. Pneumol.**, v. 43, n. 3, p. 219-245, 2017.

[2] CUNNINGHAM, J.; TAUSSIG, L. **An Introduction to Cystic Fibrosis for Patients and Families.** Fifth Edition. Cystic Fibrosis Foundation, Axcan Scandipharm Inc., 2003.

[3] RIORDAN, JR; et al. Identification of cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. **Science**, v. 245, n. 4925, p. 1066-73, set., 1989.

[4] SARAIVA-PEREIRA, M.; FITARELLI-KIEHL, M.; SANSEVERINO, M. A Genética na Fibrose Cística. **Rev. HCPA**, v. 31, n. 2, p. 160-167, 2011.

[5] CYSTIC FIBROSIS MUTATION DATABASE. 2020. Disponível em: http://www.genet.sickkids.on.ca/cftr/Home.html. Acesso em 30 de Março de 2020.

[6] RASKIN, S; PHILLIPS, J.A.; KISHNAMANI, M.R; et al. DNA analysis of cystic fibrosis in Brazil by direct PCR amplification from Guthrie Cards. **Am J Med Genetics**, v. 46, p. 665-669, 1993. Disponível em: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8362909.

[7] ZANAROLI, V. C. P. **Fibrose Cística: diagnóstico precoce, melhor prognóstico**. Trabalho de Conclusão de Curso. Rio de Janeiro. 2008.

[8] ADDE, F. V. Técnicas Diagnósticas na **Fibrose Cística**. Fibrose Cística. São Caetano do Sul: Editora Yendis, 2010. Capítulo 4, p. 59-72.

[9] SERVIDONI, M.; et al. Teste do suor e fibrose cística: panorama da realização do teste em centros públicos e privados do estado de São Paulo. **J. Bras. Pneumol**, v. 43, n. 2, p. 121-128, 2017.

[10] GREEN A, K. Guidelines for the performance of the sweat test for the diagnosis of cystic fibrosis. **Ann Clin Biochem**, v. 44, n. 25-34, 2007.

[11] CYSTIC FIBROSIS CANADA. **Late diagnosis**. Disponível em: https://www.cysticfibrosis.ca/about-cf/living-with-cystic-fibrosis/adults/late-diagnosis.

[12] CYSTIC FIBROSIS TRUST. **Cystic Fibrosis: diagnosis in adulthood**. Factsheet – July 2016.

[13] RIBEIRO, J.D; RIBEIRO, M. A.; RIBEIRO, A. F; Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**. v. 78, Supl. 2, 2002. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/jped/v78s2/v78n8a08.pdf.

[14] ROMANELLI, B.; ALVES, M.; CASTRO, I. (Orgs.) **Fibrose cística para pacientes e seus cuidadores**. Belo Horizonte: Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico - NUPAD/FM/UFMG, 2015.

[15] GOVERNO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO. **PROTOCOLO ASSISTENCIAL DE FIBROSE CÍSTICA SERVIÇO DE REFERÊNCIA PEDIÁTRICO E ADULTO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO**. Vitória: Secretaria do Estado de Saúde, 2016.

[16] MANNA, T.; SETIAN, N.; RODRIGUES, J. O Diabetes Melito na Fibrose Cística: Uma Comorbidade Cada Vez Mais Freqüente. **Arq Bras Endrocrinol Metab**, V. 52, n. 2, p. 188-197, 2008.

[17] CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. **Adult Guide to Cystic Fibrosis**. Disponível em: https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Adult-Guide-to-CF.pdf.

[18] CASTRO, M; FIRMIDA, M. O tratamento da Fibrose Cística e suas Complicações. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 10, n. 4, p. 82-108, 2011. Disponível em: http://revista.hupe.uerj.br/detalhe_artigo.asp?id=76.

[19] MODI, A.; QUITTNER, A. Barriers to Treatment Adherence for Children with Cystic Fibrosis and Asthma: what gets in the way? **Journal of Pediatric Psychology**, v. 31, n. 8, p. 846-858, 2006.

[20] SANTA CATARINA; SECRETARIA DO ESTADO DE SAÚDE; SUPERINTENDÊNCIA DA REDE DE SERVIÇOS PRÓPRIOS; HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO. **Fibrose Cística enfoque multidisciplinar**. Florianópolis: 2008.

[21] DALCIN, P.; SILVA, F. Fibrose Cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. **J Bras Pneumol.**, v. 34, n. 2, p. 107-117, 2008.

[22] REIS, F.; DAMACENO, N. Fibrose Cística. **Jornal de Pediatria**, v. 74, supl. 1, 1998.

[23] O´SULLIVAN, B.; FREEDMAN, S. Cystic fibrosis. **Lancet**, v. 373, p. 1891-904, 2009.

[24] HIND, K.; TRUSCOTT, J.; CONWAY, S. Exercise during childhood and adolescence: A prophylaxis against cystic fibrosis-related low bone mineral density? Exercise for bone health in children with cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 7, p. 270-276, 2008.

[25] SANTOS, L. As Representações Sociais da Fibrose Cística em Pacientes Adultos. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**, UERJ, v. 10, n.4, p. 149-153, 2011.

[26] BREDEMEIER, J.; CARVALHO, C.; GOMES, W. A experiência de crescer com fibrose cística. **Psico.**, Porto Alegre, v. 42, n. 3, p. 319-327, jul./set., 2011.

[27] PFEFFER, P.; PFEFFER, J.; HODSON, M. The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 2, p. 61-68, 2003.

[28] BUSH, A. Cystic Fibrosis: cause, course and treatment. In: BLUEBOND-LANGNER, M.; LASK, B.; ANGST, D. **Psychological aspects of cystic fibrosis**. London: Arnold, 2001.

[29] CYSTIC FIBROSIS TRUST. **Cystic Fibrosis here for parents: Parent pack information**. 2018. cysticfibrosis.org.uk

[30] SANTOS, S. et al. Perfil Epidemiológico e Social da Fibrose Cística na Infância e Adolescência. **Saúde** (Santa Maria), v. 43, n.1, p. 112-122, jan./abr., 2017.

[31] LIMA, A.; et al. Fibrose cística em adultos: aspectos clínicos, funcionais e tomográficos. **Revista Pulmão RJ**, v. 13, n. 2, abr-mai-jun, 2004.

[32] GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS EM FIBROSE CÍSTICA. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. 2017. http://portalgbefc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2017.pdf. Acesso em 30 de março de 2020.

UNIDOS PELA VIDA
INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA

MELHORES ONGS 2018

MELHORES ONGS 2019

PRÊMIO impulso DE BOAS PRÁTICAS NO 3º SETOR

SOMOS UMA DAS 100 MELHORES ONGS PARA AS QUAIS SE PODE DOAR NO BRASIL!

Faça uma doação ao Instituto Unidos pela Vida em www.unidospelavida.org.br/doe

ESCANEIE E FAÇA UMA DOAÇÃO

Instituto Unidos pela Vida
Banco Itaú (**341**)
Agência: **1568** | Conta Corrente: **25203-3**
CNPJ: **14.850.355/0001-84**

Avenida Winston Churchill, 2370, Sala 202 - Edifício Torre Sul
Pinheirinho, Curitiba - PR | 81150-050 | Brasil
41 99636-9493 | contato@unidospelavida.org.br

www.unidospelavida.org.br

@unidospelavida **@institutounidospelavida** **@unidospelavida**

Instituto Unidos pela Vida **@institutounidospelavidafibrosecistica**