



PROFISSIONAIS DE FIBRA

CONHECENDO A EQUIPE MULTIDISCIPLINAR
DA FIBROSE CÍSTICA



ORGANIZAÇÃO

Unidos pela Vida
Instituto Brasileiro de Atenção
à Fibrose Cística

COORDENAÇÃO

**Verônica Stasiak
Bednarczuk de Oliveira**
Psicóloga - Unidos pela Vida

COLABORADORES

Alcione Cipriano da Cruz
Assistente Social

**Ms. Mirella Aparecida
Neves**
Nutricionista

**Ms. Angelita Wisnieski da
Silva**
Psicóloga

Dra. Mônica Firmida
Médica Pneumologista

Bruno Fanticelli
Educador Físico

Priscila Bertoncini
Cirurgiã Dentista

Felipe Santos
Enfermeiro

Dr. Salmo Raskin
Geneticista

Julianna Beltrão
Psicóloga

Simone Lucas Ferreira
Assistente Social

Kamila Vintureli
Jornalista

**Dr. Vinícius Bednarczuk de
Oliveira**
Farmacêutico

Dra. Maria Ângela Ribeiro
Fisioterapeuta

REVISÃO ORTOGRÁFICA E TEXTUAL

Elisa Tisserant de Castro
Tradutora e formada em Letras

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 a 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 e nos acompanhando nas mídias sociais!



@unidospelavida



@institutounidospelavida



@unidospelavida



Instituto Unidos pela Vida



@institutounidospelavidafibrosecistica



SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	05
2. MÉDICO	07
3. ENFERMEIRO	10
4. FISIOTERAPEUTA	13
5. NUTRICIONISTA	15
6. FARMACÊUTICO	18
7. PSICÓLOGO	21
8. ASSISTENTE SOCIAL	26
9. EDUCADOR FÍSICO	29
10. GENETICISTA	32
11. DENTISTA	36
12. ONDE ENCONTRAR AJUDA	39
13. MAIS INFORMAÇÕES	41
14. REFERÊNCIAS	42

1. INTRODUÇÃO

A pessoa diagnosticada com fibrose cística (FC), independentemente de ser criança, adolescente ou adulta, deverá ser acompanhada por uma equipe multidisciplinar, ou seja, por profissionais de diferentes áreas da saúde. Geralmente, a equipe é formada por médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, assistentes sociais, farmacêuticos, dentistas, dentre outros especialistas de que se tem necessidade.

O principal objetivo das equipes multidisciplinares é somar conhecimentos e atuar de maneira conjunta, visando realizar um cuidado dinâmico, integral e efetivo aos pacientes e familiares. É comum que reuniões entre esses profissionais sejam realizadas para que cada caso seja discutido de maneira detalhada, buscando a melhor solução possível para determinada situação, o que contribui para a melhora no prognóstico e na qualidade de vida.

Com tantos profissionais diferentes, é comum ficar confuso sobre a atuação de cada um; por isso, essa cartilha tem o intuito de apresentar a atuação e a importância de cada profissional na equipe de cuidado da FC.

Não esqueça: cada profissional da saúde é fundamental no seu atendimento ou no cuidado de quem você ama! Valorize esta equipe tão especial, que tem toda a nossa admiração!

Boa leitura,
Carinhosamente,
Verônica Stasiak Bednarczuk de Oliveira
Diretora Geral e Fundadora

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 este novo cenário e conviver com ele da melhor maneira possível, criamos a coleção “Convivendo com a Fibrose Cística”, composta cartilhas voltadas para familiares, pessoas com FC, profissionais de saúde e tantas outras pessoas que possam e queiram se beneficiar deste conteúdo. Boa leitura!



2. CONHECENDO O MÉDICO!

O médico é o profissional que, via de regra, reúne informações sobre todos os sintomas, resultados de exames e testes para diagnosticar uma doença, como a FC. Avaliando todos os resultados com cuidado, o médico também atua na decisão do tratamento adequado para cada caso, indicando os medicamentos e outras medidas para que a pessoa diagnosticada tenha mais saúde e qualidade de vida.

IMPORTANTE: Assim como todos os profissionais da saúde, o médico também deve estar sempre atualizado com relação às novas pesquisas e descobertas sobre a FC^{1,2}. Isso afetará diretamente as indicações sobre tratamento e formas de se ter mais qualidade de vida!

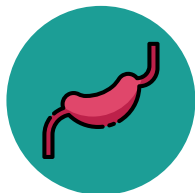
O TRABALHO NÃO ACABA NO DIAGNÓSTICO!

O médico também é o profissional que conduz as consultas periódicas e que, em cada encontro, orienta os familiares (quando o paciente é uma criança ou um adolescente) e os próprios pacientes com FC. Nesses momentos ele avalia os sintomas e a evolução da doença, indicando o tratamento e mudanças necessários, além de encaminhar para outros profissionais da equipe, caso seja preciso^{1,2}. Após a graduação em Medicina, o médico pode escolher entre várias especialidades para ampliar seus estudos e focar no cuidado de determinada parte do corpo humano.



ESPECIALIDADES ENVOLVIDAS COM O CUIDADO DA FC:

Gastroenterologista:



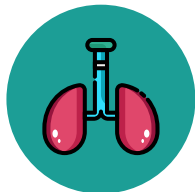
É responsável pelos cuidados que envolvem os órgãos do aparelho digestivo, formado pelo esôfago, fígado e intestinos. Ele pode indicar o uso de enzimas, suplementos vitamínicos e minerais, acompanha o peso e altura e trabalha junto ao nutricionista no cuidado da alimentação e outras situações, como a diabetes relacionada à FC além da desnutrição³. A nutrição adequada é fundamental para quem tem FC.

Pediatria



É o profissional que cuida das crianças desde o nascimento até o final da adolescência. É importante que esse profissional conheça os primeiros sintomas relacionados à FC e esteja atento à sua manifestação, realizando o diagnóstico precoce e iniciando o tratamento o mais rápido possível, além de tomar todos os cuidados e adotar acompanhamentos necessários relativos à cada fase da vida da criança.

Pneumologista



Ele realiza os cuidados com aparelho respiratório, formado pela traquéia, pulmões e brônquios, indicando os medicamentos necessários para melhorar e facilitar a respiração e eliminação do muco, impedindo que ocorram complicações respiratórias. No caso de infecções, causadas por vírus, bactérias ou fungos, ele indica os antibióticos necessários para combater os germes³.

A equipe multiprofissional deve atuar tendo como foco o bem estar da pessoa com FC, a manutenção da sua saúde e a prevenção de complicações da doença. Como a FC tem manifestações clínicas, gravidade e tipos de tratamento muito variados, cada consulta é uma oportunidade de diálogo e aprendizado. É importante que a individualidade de cada paciente seja respeitada e que ele possa conversar sobre questões particulares com quem da equipe ele mais se identificar. Embora seja papel do médico o diagnóstico da doença, a identificação de complicações e a prescrição de medicamentos, nem sempre é com ele que o paciente expressa suas dificuldades, dúvidas e anseios. Antes de qualquer coisa, a relação equipe paciente é uma relação humana; a atenção à pessoa a ser cuidada e não apenas o foco na doença que ela tem, facilita o entendimento e a adesão ao tratamento. Cada profissional da equipe deve atuar de acordo com sua competência profissional, mas compartilhar suas impressões para que a tomada de decisões seja resultado do trabalho de toda a equipe.

Dra. Mônica Firmida

Revisão e Complementação por Dra. Mônica Firmida: Possui doutorado pelo Programa de Pós Graduação em Ciências Médicas (PGCM)/UERJ (2016). Mestrado em Pediatria pela Universidade Federal Fluminense (UFF) (2002). Residência Médica em Pediatria (1995) e Pneumologia Pediátrica (1998) pelo Instituto Fernandes Figueira(IFF)/Fiocruz. Graduação pela Faculdade de Ciências Médicas (FCM)-UERJ (1992). Coordenadora de Extensão da FCM/UERJ, gestão 2016-2019. Coordenadora do Projeto de Extensão Canga Literária. Professora assistente da disciplina de Pneumologia da FCM/UERJ e pneumologista pediátrica do Hospital Federal de Bonsucesso (HFB)/Ministério da Saúde. Membro do Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEFC). Membro do Comitê de Doenças Respiratórias da Sociedade de Pediatria do Estado do Rio de Janeiro (SOPERJ). Áreas e temas principais de interesse para estudos e projetos: Fibrose cística, Pneumologia, Pediatria, Telemedicina/Telessaúde, Medicina e Literatura.



2.1. TENHA UM BOM RELACIONAMENTO COM A SUA EQUIPE MÉDICA!

Essa relação de confiança, honestidade e apoio incentiva a adesão ao tratamento e permite que sejam feitas adaptações no tratamento de acordo com as necessidades de cada pessoa.

2.2 A ATUAÇÃO CONJUNTA DOS PROFISSIONAIS É FUNDAMENTAL!

Apenas essa união pode garantir um cuidado completo e humanizado de todas as pessoas com FC, contribuindo com a melhora na qualidade e expectativa de vida.



3. CONHECENDO O ENFERMEIRO!



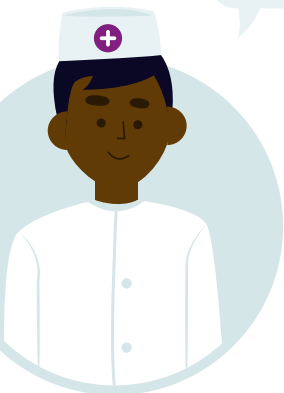
O enfermeiro está em contato direto com a pessoa, com a doença e seus familiares no atendimento ambulatorial nos Centros de Referência e na internação hospitalar, realizando funções essenciais para o cuidado completo das pessoas com FC, sejam elas crianças ou adultos, e seus familiares ^{4,5,6}:



3.1. ELE TE AJUDARÁ COM O TRATAMENTO

Durante o cuidado clínico, o enfermeiro lhe ajudará a cumprir a rotina de tratamentos, monitorando os planos de tratamento como cuidados de higiene, alimentação, uso de enzimas e nebulização e auxiliando os cuidadores quando tiverem dificuldades.

O enfermeiro também verifica a oxigenação e a respiração, observando se houver oscilação na saturação. Além disso, esses profissionais também cuidam para impedir a infecção cruzada, por exemplo, separando as pessoas



com FC de acordo com suas bactérias nos dias de consulta. Outras medidas para evitar infecções são os auxílios com a higiene das pessoas com FC em ventilação, com gastrostomia ou jejunostomia.

3.2. DÚVIDAS SOBRE A FC E O TRATAMENTO? O ENFERMEIRO PODE TE AJUDAR!

Ele dará informações importantes sobre a doença e o tratamento e reforçará todas as indicações da equipe multidisciplinar, como a dieta adequada, o uso dos suplementos alimentares e dos medicamentos. O enfermeiro também dá orientações sobre a lavagem das mãos, limpeza dos equipamentos e outros cuidados de higienização, além de incentivar a adesão ao tratamento, orientando sobre a importância do tratamento fora do hospital e criando estratégias para sua realização.

3.3. O ENFERMEIRO FACILITA A COMUNICAÇÃO ENTRE MÉDICOS, PESSOAS COM FC E FAMILIARES!

Esse profissional informa os demais profissionais da equipe no caso de situações psicológicas, sociais ou financeiras pelas quais a pessoa ou a família possa estar passando, auxiliando também na transição do adolescente entre o Centro de Referência Infantil para Adulto e dando orientações sobre a Associação do estado.

Assim como todos os demais, os profissionais de enfermagem devem estar em constante atualização profissional, desenvolvendo programas baseados em indicadores e evidências para melhorar o cuidado e apoiando a realização de pesquisas científicas

3.4. ELE AJUDARÁ A GARANTIR OS SEUS DIREITOS!

O enfermeiro busca garantir que as pessoas com FC, e suas famílias, tenham acesso a informações e recursos para que possam fazer as melhores escolhas sobre seus cuidados de saúde, protegendo os seus direitos. Caso necessário, o enfermeiro pode entrar em contato com outros prestadores de cuidados especializados, assistentes sociais, Unidades Básicas de Saúde e agentes comunitários para garantir os cuidados de saúde.

Esse profissional está envolvido com diferentes aspectos da FC, tornando-se essencial na rotina de quem tem a doença e minimizando dúvidas durante o diagnóstico e a realização do tratamento.

Esse profissional está envolvido com diferentes aspectos da FC, tornando-se essencial na rotina de quem tem a doença e minimizando dúvidas durante o diagnóstico e a realização do tratamento.

Acredito que é indispensável o profissional de enfermagem (enfermeiros e técnicos de enfermagem) nas equipes de saúde da fibrose cística. Esse profissional tem a tarefa fundamental de sempre estar ao lado dos pacientes e familiares. Além disso, ele atua diretamente com os outros profissionais da equipe, por exemplo, ajudando os nutricionistas no acompanhamento das dietas, peso, verificando se o paciente está conseguindo comer ou não. As anotações de enfermagem no prontuário são essenciais por esse motivo, permitindo que os demais profissionais acompanhem o desenvolvimento do paciente no decorrer de 24h.

O enfermeiro é uma ponte estratégica para os demais profissionais que acompanham o paciente, servindo de orientador sobre a doença e também cuidador da progressão ou regressão do paciente. Esse profissional no impacto da atuação dos pacientes e familiares de FC é extremamente importante, ainda mais quando o enfermeiro já tem um conhecimento a mais sobre a patologia.

Enfermeiro Felipe Santos

Revisão e Complementação por por Felipe Santos: Possui fibrose cística e é Enfermeiro. Pós graduado em urgência e emergência, PSF e Auditoria em saúde. Atualmente é instrutor

de urgência e emergência na instituição da Cruz Vermelha, filial Cuiabá. Também dá cursos de primeiros socorros e palestras. Trabalhou em empresa de urgência e emergência e Home Care chamada HELPVIDA, iniciou como enfermeiro padrão, e depois de 6 meses assumiu a coordenação da equipe, também assumindo a gerência de enfermagem e posteriormente a gerência técnica da empresa. Atualmente, está morando em Fernandópolis- SP e cursando o 6º período de Medicina.

4. CONHECENDO O FISIOTERAPEUTA!

A fisioterapia faz parte da rotina diária da maioria das pessoas com FC, pois o conjunto de exercícios e técnicas específicos ajudam a eliminar o muco (catarro) dos pulmões, a melhorar a respiração, aliviar os sintomas respiratórios, prevenir infecções e aumentar a capacidade física³.

O fisioterapeuta escolhe as técnicas de fisioterapia e determina a frequência e a duração do tratamento para cada pessoa. Existem várias técnicas disponíveis e as principais são: drenagem autogênica, ciclo ativo de respiração, técnica de expiração forçada, shaker, máscara com pressão expiratória positiva (EPAP) e técnicas com dispositivos oscilatórios orais⁷.

4.1. PROFISSIONAL ESSENCIAL!

Além de realizar as orientações sobre a higienização das vias aéreas pelas técnicas, o profissional também orienta sobre a importância da prática de exercícios físicos, cuidados com a postura corporal e o controle de complicações conforme a idade⁸.

O fisioterapeuta também treina os pacientes e familiares para que possam realizar as técnicas de fisioterapia sozinhos em casa, adaptando



os planos de tratamento conforme idade, necessidades, evolução da doença e situação econômica e tratando complicações secundárias como problemas ósseos, musculares, de postura corporal ou de incontinência urinária, além de auxiliar com a coleta de secreção no dia da consulta, caso o paciente não consiga expectorar sozinho.

4.2. O FISIOTERAPEUTA PODE FAZER TODA A DIFERENÇA NO SEU TRATAMENTO!

A participação dos fisioterapeutas é essencial nas equipes multidisciplinares pois podem indicar as melhores técnicas de eliminação das secreções, realizar as orientações para os exercícios em casa e adaptar os planos de tratamento conforme as necessidades dos pacientes e familiares. Realizar todos os dias a fisioterapia respiratória é essencial para melhorar a respiração, reduzir as complicações e internamentos e aumentar a qualidade de vida das pessoas com FC.

A fisioterapia direcionada aos cuidados do paciente com fibrose cística evoluiu muito no Brasil nos últimos anos. Aproximadamente 95% dos Centros Brasileiros de Referência no tratamento especializado têm na sua composição de profissionais especializados o profissional de fisioterapia. O maior desafio desses profissionais foi e sempre será o estímulo e a monitorização da adesão ao tratamento. O fisioterapeuta pode ser um forte aliado para trazer resultados positivos, visto que acompanha o paciente desde o diagnóstico de forma frequente e constante, criando um vínculo de aproximação com o paciente e seus familiares.

Fisioterapeuta Dra. Maria Ângela Ribeiro

Revisão e Complementação por Dra. Maria Ângela Ribeiro: Fisioterapeuta pela Universidade Metodista de Piracicaba. Mestre em Farmacologia pela Unicamp. Doutora em Saúde da Criança e do Adolescente pela FCM/Unicamp. Coordenadora

do setor de Fisioterapia do Departamento de Pediatria da FCM/Unicamp.
Coordenadora de Pesquisa do Laboratório de Fisiologia Pulmonar (LAFIP) do
Centro de Investigação em Pediatria (CIPED) da FCM/Unicamp.



5. CONHECENDO O NUTRICIONISTA!



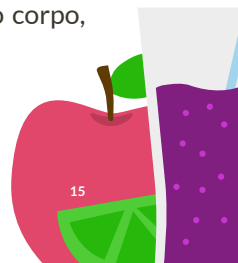
Você ou seu filho com FC faz uso de enzimas ou suplementos? Precisa de uma dieta hipercalórica para ganhar peso e altura? Os cuidados com a alimentação são essenciais no tratamento da FC, por isso a presença do nutricionista é fundamental na equipe multidisciplinar!

O contato com o profissional da Nutrição ocorre, geralmente, nos Centros de Tratamento para FC, por meio de consultas que podem ser semanais ou mensais, dependendo de cada caso. É por meio dessas consultas que o nutricionista vai conhecer a rotina da família e seus hábitos alimentares para poder decidir o plano alimentar mais adequado às características e necessidades de cada pessoa¹⁰.

A indicação dos planos nutricionais para as pessoas com FC ajuda a completar as necessidades nutricionais, colaborando como crescimento, ganho de peso e composição corporal. Por isso, as recomendações estão relacionadas ao uso de enzimas, suplementos e reposição de vitaminas para compensar a insuficiência pancreática e evitar a desnutrição; além de cuidados com complicações como a Diabetes relacionada à FC e doenças ósseas, como osteoporose¹.

5.1. AS PRINCIPAIS ATIVIDADES DESENVOLVIDAS PELOS(AS) NUTRICIONISTAS DURANTE OS ATENDIMENTOS SÃO^{1,11}:

- Avaliar indicadores nutricionais como o histórico de crescimento, o índice de massa corporal (IMC que é a relação entre o peso e a altura), a quantidade de vitaminas no corpo, dentre outros.



- Educar sobre os melhores hábitos alimentares e o uso correto de enzimas e suplementos;
- Indicar o melhor plano nutricional, adaptado às suas necessidades e, se necessário, o uso de enzimas, suplementos e vitaminas;
- Monitorar a adesão ao tratamento e as alterações nutricionais.

5.2. A ADESÃO AO TRATAMENTO TAMBÉM É FUNDAMENTAL NA NUTRIÇÃO!

Um dos maiores desafios enfrentados pelos nutricionistas que atendem pessoas com FC é a falta de adesão ao tratamento; esta situação envolve vários fatores. Um dos principais motivos é que a suplementação alimentar via oral é um tratamento contínuo e de longo prazo, contribuindo para que muitas pessoas acabem enjoando dos sabores do suplemento ou esquecendo de fazer o uso das enzimas. Outro problema, muito frequente na adolescência, é o receio de ingerir as enzimas e suplementos perto dos colegas, por vergonha ou medo da não aceitação⁸.

5.3. CUIDE DA SUA SAÚDE NUTRICIONAL PARA TER MAIS SAÚDE E QUALIDADE DE VIDA!

Os cuidados com a nutrição da pessoa com FC, além de auxiliarem no ganho de peso e altura, também reduzem o índice de desnutrição, contribuem para a estabilização do quadro pulmonar, melhoram o estado clínico geral e reduzem a possibilidade de infecções⁸. Por isso, a participação do profissional nutricionista na equipe de saúde é essencial para a melhora na evolução da doença e qualidade de vida das pessoas com FC.

Minha atuação no Ambulatório de Fibrose Cística do Hospital Pequeno Príncipe, em Curitiba/PR, começou em 2013; e foi amor à primeira vista pelos pacientes e familiares, especialmente por perceber que pelos cuidados com a nutrição, seria possível auxiliar na melhora da função pulmonar e na qualidade de vida. Os pacientes eram avaliados mês a mês para bebês e a cada trimestre para maiores de 1 ano. Nesse momento eram realizados os cálculos de taxas calóricas e protéicas, além dos ajustes de fórmulas infantis para necessidade nutricional. Nas consultas também são realizadas a avaliação nutricional e o planejamento alimentar conforme a rotina de cada paciente e família. Quando havia necessidade de internamento hospitalar, eu tinha a oportunidade de continuar com o acompanhamento para que o estado nutricional fosse preservado ou recuperado em todos os momentos e etapas da vida daquela pessoa com FC.

Nutricionista Mirella Neves

Revisão e Complementação por Mirella Aparecida Neves: Nutricionista por 6 anos do ambulatório de Fibrose Cística no Hospital Pequeno Príncipe, em Curitiba-PR. Possui especialização em nutrição enteral e parenteral pelo Ganep. É Mestre em biotecnologia da criança e do adolescente.



6. CONHECENDO O FARMACÊUTICO!

O tratamento da FC envolve o uso de diferentes medicamentos, como antibióticos, anti-inflamatórios, vitaminas, mucolíticos, broncodilatadores, entre muitos outros, variando para cada caso específico. Para que a utilização seja adequada, diminuindo a chance de possíveis interações medicamentosas e efeitos colaterais, é essencial que a equipe de cuidados da FC tenha um farmacêutico.

O farmacêutico é o profissional responsável pela dispensação dos medicamentos. Essa ação acontece desde o momento do diagnóstico da FC e segue durante toda a vida. Desta forma, a cada nova consulta, é necessário que o farmacêutico tenha conhecimento dos medicamentos prescritos pelo médico, verificando o tratamento medicamentoso e orientando a melhor forma dele ser realizado¹¹.

6.1. A ATUAÇÃO DO FARMACÊUTICO É ESSENCIAL EM TODAS AS ETAPAS DA SUA VIDA!

E o seu trabalho é mais importante ainda durante a transição do Centro de Tratamento pediátrico para o adulto. Nesse momento, a principal atuação do farmacêutico acontece na passagem de responsabilidade dos pais com relação aos cuidados e administração dos medicamentos, para o próprio adolescente. Para ajudar nesse processo, o profissional pode criar esquemas que ensinem sobre a importância dos medicamentos, além de incentivar a autonomia do adolescente com seu próprio tratamento^{12,13}.

Além do período de transição, outra questão que envolve o farmacêutico é a adesão ao tratamento. A maioria dos pacientes e familiares se queixam da necessidade de fazer uso de medicamentos em excesso em suas rotinas terapêuticas. Nesse caso, o farmacêutico pode auxiliar com

adaptações e mudanças por meio de informações sobre a importância de cada medicamento e seu impacto na saúde da pessoa¹³.

6.2. AS PRINCIPAIS ATIVIDADES REALIZADAS PELO FARMACÊUTICO NO CUIDADO DA FC SÃO^{12,13}:

- Orientar as pessoas com FC e os familiares sobre os benefícios do tratamento medicamentoso e seus possíveis efeitos colaterais;
- Orientar sobre a forma adequada de utilizar os medicamentos em casa ou no hospital;
- Realizar a dispensação dos medicamentos;
- Monitorar a adesão ao tratamento;
- Avaliar as possíveis interações medicamentosas, ou seja, se os medicamentos prescritos não estão interagindo com outros já utilizados;
- Conferir a dosagem dos medicamentos prescritos para garantir a ação correta do fármaco;
- Em colaboração com o médico responsável pela prescrição, o farmacêutico pode auxiliar verificando qual o melhor tratamento de acordo com as características individuais de cada pessoa;
- Otimizar os gastos com tratamentos para as pessoas com FC, os familiares e os sistemas de saúde.
- Atuar em pesquisas científicas e no desenvolvimento de novos medicamentos.





6.3. REALIZANDO ESSAS ATIVIDADES, O FARMACÊUTICO PODE GARANTIR QUE A PESSOA RECEBA O MEDICAMENTO CORRETO PARA SUA NECESSIDADE

Com isso, é possível melhorar as condições de saúde, a adesão ao tratamento e garantir que todos com FC tomem seus medicamentos corretamente, reduzindo o desperdício e uso desnecessário. Os cuidados no uso dos medicamentos devem ser realizados pelos farmacêuticos em parceria com os pacientes e os outros membros da equipe multiprofissional têm início no diagnóstico e permanecem ao longo da infância, adolescência e na fase adulta. Dessa forma, é possível indicar o melhor plano terapêutico para cada pessoa de acordo com suas necessidades, aumentando sua qualidade de vida.

O farmacêutico é fundamental na equipe multidisciplinar nos cuidados com a FC. É o profissional que conhece o medicamento desde sua manufatura até a sua dispensação. O farmacêutico tem como responsabilidade orientar o paciente sobre a melhor forma de uso dos medicamentos, desta forma colabora na melhora dos sintomas clínicos, ameniza os possíveis efeitos adversos e incentiva a adesão ao tratamento. Como farmacêutico, aproveito para ressaltar a importância da nossa profissão como agentes da saúde. Nós somos os últimos profissionais com que os pacientes têm contato antes do uso da medicação que vai trazer a cura ou alívio dos sintomas; cabe a nós dispensar e contribuir com o uso racional dos medicamentos e garantir a efetividade e segurança no tratamento farmacológico.

Farmacêutico Dr. Vinícius Bednarczuk

Revisão e Complementação por Dr. Vinícius Bednarczuk de Oliveira: Graduado em Farmácia com habilitação em Indústria pela Universidade Tuiuti do Paraná

(2007). Mestre (2012), Doutor (2016) e Pós doutorando em Ciências Farmacêuticas pela Universidade Federal do Paraná. Atualmente é coordenador dos Cursos de Farmácia e Práticas Integrativas e Complementares em Saúde da UNINTER e professor visitante na Universidade Nacional de Asunción (PRY) onde ministra a disciplina de Fitoquímica para o Curso de Mestrado em Química Orgânica com ênfase em Fitoquímica Medicinal e Bioativos Sintéticos. Gestor Científico e colunista técnico do portal do Instituto Unidos pela Vida. Possui experiência na área de química de produtos naturais, fitoquímica, química analítica, cromatografia, RMN e em ensaios químicos e biológicos in vitro. Na pesquisa investiga espécies vegetais de interesse farmacológico.



7. CONHECENDO O PSICÓLOGO!



A experiência de viver com FC é repleta de diferentes emoções. O diagnóstico e tratamento da doença envolvem aspectos emocionais e individuais, que podem alterar as relações e o cotidiano da pessoa com FC e sua família, por isso, receber apoio e cuidado profissional nesses momentos é essencial!

O psicólogo possibilita um espaço de conversa, expressão de sentimentos, entendimento da realidade e aprendizagem de estratégias de enfrentamento benéficas. Isso pode ajudar a diminuir possíveis dificuldades e sofrimentos diante da doença e melhorar a qualidade de vida das pessoas com FC e seus familiares⁸.

A interação com esse profissional vai desde a comunicação do diagnóstico, às internações hospitalares, ao acompanhamento ambulatorial, até a realização de procedimentos como transplante, gastrostomia e oxigenoterapia, nos quais são comuns surgirem emoções e dificuldades, como medo e ansiedade, que podem ser minimizadas³.



7.1. CUIDANDO DOS ADOLESCENTES COM FC

Apesar de existirem dificuldades em todas as faixas etárias, o período da adolescência para as pessoas com FC é considerado um dos mais complicados. Nessa fase, além dos conflitos esperados, também ocorre a mudança do Centro de Tratamento pediátrico para o adulto e a passagem de responsabilidade de boa parte do tratamento para o próprio adolescente; o que pode causar sentimentos de vergonha ou medo da não aceitação pelos colegas¹. Dessa forma, é importante que o acompanhamento psicológico seja incentivado nessa fase.

7.2. A FALTA DE ADESÃO NÃO É EXCLUSIVA DOS ADOLESCENTES

Muitos adolescentes acabam vendo o tratamento como algo desgastante, difícil, ou uma perda de tempo e vão abandonando aos poucos. Mas os problemas de adesão ao tratamento não são exclusivos dessa faixa etária; adultos também se queixam de não conseguir realizar todo o tratamento necessário e os motivos para isso são variados. O psicólogo pode auxiliar a identificar as dificuldades de cada caso e formar estratégias para reduzi-las, melhorando a adesão.

7.3. AS PRINCIPAIS ATIVIDADES REALIZADAS PELOS PSICÓLOGOS NO CONTEXTO DA FC SÃO^{14,15,16,17}:

- Criar um espaço para diálogo, onde a pessoa se sinta confortável para conversar sobre seus sentimentos e dificuldades;
- Avaliar o bem-estar físico, cognitivo, emocional e em outras áreas;
- Incentivar a adesão ao tratamento, pela identificação de dificuldades e formas para reduzi-las;
- Auxiliar no desenvolvimento de estratégias de enfrentamento para os momentos difíceis;



- Facilitar a comunicação entre as pessoas com a doença, seus familiares e a equipe multidisciplinar;
- Avaliar e frequentemente revisar as condições de entendimento, fantasias e expectativas do paciente e da família acerca da doença e do tratamento e, os recursos psicológicos de que disponibilizam;
- Oferecer preparo, acompanhamento pré e pós-cirúrgicos – gastrostomia, transplantes – quando indicados;
- Identificar e intervir em situações de superproteção ou negligência familiar, discutindo planos de abordagem e cuidados junto aos demais profissionais, família e rede de apoio.

7.4. CUIDANDO DE QUEM CUIDA!

A FC afeta não apenas aqueles que nasceram com FC, mas também os pais, irmãos, familiares e amigos. Por isso, deve-se ficar atento às necessidades de suporte e cuidado psicológico que os envolvidos, afetados direta ou indiretamente, podem estar precisando nas diversas áreas e situações.

Cuidar da saúde mental é apenas uma forma das pessoas com FC e familiares, com a ajuda do profissional, poderem entender e lidar melhor com seus sentimentos, vontades, comportamentos e possíveis dificuldades da FC e seu tratamento ao longo da vida.

Trabalhar como psicóloga em um Ambulatório Multiprofissional de Fibrose Cística é, para mim, um grande desafio, privilégio e encanto. Todas as dificuldades encaradas pelos profissionais de saúde frente à doença crônica são compensadas pelo aprendizado que ganhamos estudando uma doença genética complexa, os tratamentos possíveis,



as abordagens necessárias. O compartilhamento com uma equipe multiprofissional me permite ver todos os dias o quanto podemos fazer mais e melhor trabalhando juntos. E muito mais do que isso, a escuta dos pacientes e de seus familiares, o vínculo que se estabelece, com alguns, no momento de maior fragilidade frente ao diagnóstico, com outros, graças à intensidade ou constância da convivência.

O mais bonito do trabalho do psicólogo, a meu ver, é a oportunidade de conhecer tanto sobre seus pacientes, a confiança que se ganha deles. O lugar privilegiado de ouvir, acolher e ajudar a dar sentido àquilo que cada um vive, pensa, sente; algo muitas vezes tão íntimo que não seria dito para mais ninguém, pois são palavras que nem sempre se suporta dizer e nem ouvir. E o profissional de psicologia é quem pode, consegue e quer ouvir. É quem pode ajudar para que não se volte para a casa, em alguns momentos, com um aperto tão forte no peito, para que a angústia não tome conta de todo o espaço que precisa ser preenchido com a alimentação hipercalórica, com os medicamentos, com amor e esperança.

Depois de alguns anos acompanhando um Ambulatório de Fibrose Cística, percebo que o melhor de tudo é ver e rever tantas vezes as mesmas famílias, nossas crianças que desde bebezinhos vemos crescer, aprender a falar por si próprias, se apropriar de sua doença e tratamento. Me emocionam os momentos em que sou pega de surpresa ao chamar uma criança pelo nome, esperando que venha acompanhada por seus pais e ela se levanta e diz: “na psicóloga eu vou sozinha” e, entrando no consultório, é capaz de falar sobre suas dificuldades e suas conquistas, suas alegrias e seus planos de vida. Me comove ouvir dos adolescentes suas primeiras histórias de amor, seus medos, decepções, recomeços, a luta por manter a motivação para o tratamento e para a vida nesta difícil fase. E as despedidas na transferência para o serviço de

atendimento a adultos, o que deixa saudades, algum lamento, mas a alegria por encaminhar um jovem adulto para seguir seu caminho com autonomia.

Por fim, as palavras que melhor poderiam representar minha leitura sobre o trabalho da Psicologia são de um grande autor brasileiro, Guimarães Rosa: “O senhor é de fora, meu amigo, mas meu estranho. Mas, talvez por isto mesmo. Falar com o estranho assim, que bem ouve e logo longe se vai embora, é um segundo proveito: faz do jeito que eu falasse mais mesmo comigo. Mire veja: o que é ruim, dentro da gente, a gente perverte sempre por arredar mais de si. Para isso é que o muito se fala?”

Psicóloga Angelita Wisnieski da Silva

Revisão e Complementação por Angelita Wisnieski da Silva: Psicóloga pela Universidade Estadual de Maringá; Especialista em Psicologia Hospitalar pela Faculdades Pequeno Príncipe; Mestre em Bioética pela Pontifícia Universidade Católica do Paraná. Psicóloga do Hospital Pequeno Príncipe, Curitiba, Paraná, integra a equipe do Ambulatório Multiprofissional de Fibrose Cística desde 2011.



8. CONHECENDO O ASSISTENTE SOCIAL!

O primeiro contato com esse profissional pode ser no Centro de Referência, no hospital ou na Associação de FC. Nesse momento, o assistente social vai fazer algumas perguntas sobre a moradia, renda, grau de escolaridade, profissão e número de membros que compõem a família, para poder conhecer a situação de vida da família e a maneira como estão lidando com a doença¹⁸.

Na área da saúde, de forma geral, o assistente social busca identificar as pessoas e famílias que estejam em situações de dificuldade (vulnerabilidade) social ou econômica e que interfiram nas condições de saúde e doença, afetando o acesso ao diagnóstico ou a adesão ao tratamento⁸.

Esse profissional também facilita o acesso aos órgãos públicos ou redes de atenção, para ajudar a alterar essa realidade em que a família se encontra, especialmente nos casos em que há pouca adesão ao tratamento, abandono ou violação de direitos.

8.1. CONFORME A NECESSIDADE DA PESSOA COM FC E DE SUA FAMÍLIA, O ASSISTENTE SOCIAL PODE AJUDAR COM¹⁹:

Direitos: O profissional garante que as pessoas e seus familiares conheçam seus direitos e benefícios garantidos por lei tenham acesso a eles;

Benefícios: Facilita o acesso aos órgãos ou redes para obtenção de benefícios da Previdência Social, transportes, exames e medicamentos;

Atendimento: Orienta e direciona os atendimentos de saúde junto com os pacientes e familiares, garantindo o cuidado e acesso à saúde;



Encaminhamento: Realiza encaminhamentos aos demais profissionais da equipe. Também encaminha aos órgãos públicos ou às redes: CRAS (Centro de Referência de Assistência Social) ou CREAS (Centro de Referência Especializado de Assistência Social).

8.2. AJUDANDO NA AMPLIAÇÃO DA REDE DE CUIDADOS

A FC não afeta somente a parte física da pessoa diagnosticada, mas também a sua realidade, rotina e contexto social. Adaptar-se à nova rotina não é tarefa fácil, principalmente se suas condições sociais não são favoráveis. Entender o contexto sócio familiar contribui para que as orientações sejam compreendidas e possam ser seguidas. Uma das ferramentas que o assistente social usa para compreender a realidade da família é a visita domiciliar. Outra vantagem é chamar outros membros da família para participar. São sempre bem-vindos tios, primos, avós e outras pessoas próximas. Essa ação favorece a ampliação da rede de cuidados. Dessa forma, o profissional da Assistência Social pode ajudar na identificação das necessidades e carências, possibilitando que sejam superadas pelo acesso aos direitos e benefícios, garantindo uma melhor condição de diagnóstico e tratamento para a pessoa com FC.

O assistente social exerce papel fundamental no primeiro contato com a família da pessoa com FC. Recebemos e acolhemos. Essas pessoas chegam até as Associações encaminhadas pelos Centros de Referência. No primeiro atendimento, que muitas vezes acontece após diagnóstico, não importa o tempo que demorar, o que importa é acolher, deixá-los à vontade para falar e assim poderem tirar dúvidas e levantar qualquer questionamento. Em momento oportuno, falamos o motivo de estarem ali, explicamos que lugar é esse e assim, no decorrer da entrevista, vamos ganhando a confiança para entendermos a realidade social. Utilizamos o instrumento de entrevista social para coleta de informações

que permitem a compreensão da realidade social e econômica da família, bem como sua história de vida. Entendemos que não há como tratar a doença sem tratar o todo. A partir do momento em que as famílias chegam até nós, profissionais, elas não estarão mais sozinhas e caminharemos juntos em prol de melhores condições no processo do adoecimento. O tratamento não deve ser considerado um peso e sim um cuidado para que sempre se cultive e realize sonhos. São muitos desafios, mas também muito aprendizado, dedicação, resiliência, envolvimento e amor. Tenho certeza de que todos que se dispõem a trabalhar com essa doença são profissionais que se doam verdadeiramente e vibram por cada conquista dessas pessoas raras e que tanto nos fascinam.

*Assistentes Sociais
Alcione Cipriano da Cruz e Simone Lucas Ferreira*

Revisão e Complementação por Alcione Cipriano da Cruz: assistente social da ACAM RJ, formada pela Universidade Veiga de Almeida em junho de 2013.

Revisão e Complementação por Simone Lucas Ferreira: assistente social da ACAM RJ, formada pela Universidade Estácio de Sá em dezembro de 2015.



9. CONHECENDO O EDUCADOR FÍSICO!

Praticar exercícios com acompanhamento faz toda a diferença! Corrida, musculação, crossfit, pilates, natação. Esses são apenas alguns dos vários exemplos de atividades físicas que podem e devem ser realizadas como parte da rotina de tratamento das pessoas com FC. É importante que essa prática seja sempre realizada com a orientação de profissionais da Educação Física.

9.1. ATIVIDADE FÍSICA É SAÚDE!

Para as pessoas com FC a realização de exercícios físicos é muito importante e deve ser incentivada em todas as faixas etárias. Dentre os principais benefícios da atividade física estão: aumento da função pulmonar, força, resistência e energia; fortalecimento da musculatura respiratória, auxiliando na limpeza das vias respiratórias e conseqüentemente prevenindo infecções respiratórias; ganho de densidade óssea e prevenção da perda de massa óssea¹.

O profissional de educação física é aquele que planeja o programa de exercícios ou condicionamento adaptado à idade, ao estado de saúde, às preferências e outras condições da pessoa com a doença, para que a atividade fique ainda mais adequada e prazerosa!

Esse programa de treino específico para cada pessoa contém todas as informações necessárias para a execução de uma atividade totalmente individualizada. É possível também trabalhar com seu profissional de educação física para descobrir maneiras para manter uma boa postura corporal, construir ou recuperar a força muscular e a resistência através de diferentes técnicas que ajudam a mobilidade, além de melhorar a respiração¹.



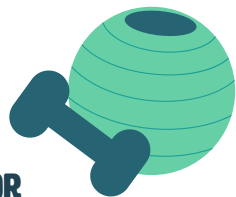
O profissional pode realizar a preparação e acompanhamento físico de atletas com FC, transplantados ou não, para participarem de campeonatos e outras provas. Para essas ocasiões é necessário grande esforço e resistência corporal, por isso, é importante acostumar o corpo por meio da preparação específica com antecedência, considerando os aspectos próprios de cada modalidade esportiva.

O contato com esse profissional ocorre principalmente nas escolas, por causa das aulas obrigatórias de Educação Física para crianças e adolescentes. Nesse contexto, é importante que o professor conheça seu aluno com FC e, caso necessário, realize adequações às atividades, considerando as limitações e os cuidados com a doença em cada estudante. Por exemplo, durante e após a realização das atividades físicas em aula, é fundamental lembrar o aluno de manter-se hidratado!

9.2. AS PRINCIPAIS ATIVIDADES REALIZADAS POR ESSE PROFISSIONAL SÃO:

- Desenvolver programas de exercício adaptados para a rotina, necessidades e gostos da pessoa com FC;
- Criar treinamentos que permitam atingir níveis máximos, mantendo o monitoramento dos batimentos cardíacos, sempre desenvolvendo uma capacidade respiratória melhor, já que esse é geralmente o grande objetivo;
- Ensinar técnicas e exercícios para manter uma boa postura corporal, construir ou recuperar a força muscular e resistência;
- Trabalhar de maneira eficaz o método de treino anaeróbico para ganho de massa muscular, aumentando o peso corpóreo;
- Realizar preparações e acompanhamentos para atletas;
- Incentivar a adesão ao tratamento e a qualidade de vida.





9.3. ATINJA SEUS OBJETIVOS COM A AJUDA DO EDUCADOR FÍSICO!

A partir do trabalho com esse profissional, a pessoa com FC, seja aluno ou atleta, pode reconhecer novas habilidades que até então desconhecia e, assim, atingir seus objetivos mais rapidamente, dentro do plano de exercício. O profissional da Educação Física deve atuar em parceria com a equipe multidisciplinar, especialmente os nutricionistas e fisioterapeutas, para ter conhecimento das demais indicações e adequar o planejamento para melhor atender a pessoa com FC. Dessa forma, é possível incentivar a adesão ao tratamento, considerando o impacto positivo que o exercícios e as atividades físicas têm na qualidade de vida, não apenas das pessoas com FC, mas de todas as pessoas!

Na minha opinião, trabalhar e treinar com as pessoas com fibrose cística é como descobrir uma nova motivação a cada dia. Essas pessoas vivem com o despertador do celular ativado para não perder a hora do remédio e isso nos mostra a importância do comprometimento com o tratamento. Outra coisa é a importância que eles dão à vida. Percebi que eles estão aqui para “viver, apenas viver” e o quanto isso é importante; nós muitas vezes não percebemos essa dádiva tão maravilhosa com que fomos agraciados e certamente eles possuem um olhar da vida totalmente diferente do nosso. Me faz bem estar ao lado, saber das histórias e de como eles encaram essas questões e ajudar no tratamento por meio das atividades físicas. Trabalhar com essas pessoas é realmente um aprendizado e uma lição de vida.

Profissional de Educação Física Bruno Fanticelli

Revisão e Complementação por Bruno Fanticelli: Personal trainer e treinador da equipe brasileira de transplantados com fibrose cística.

10. CONHECENDO O GENETICISTA!

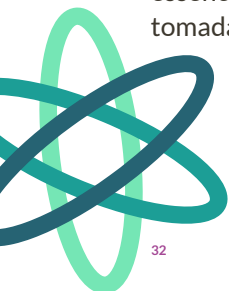
A FC é uma doença genética autossômica recessiva, causada por mutações na proteína CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*). Entender todos esses conceitos é essencial para compreender o que é a doença, seus sintomas e o tratamento. O geneticista pode lhe ajudar com isso!

O geneticista realiza o aconselhamento genético e esse processo pode lhe ajudar a entender as implicações genéticas da doença e se adaptar a elas.

10.1. FAZEM PARTE DO ACONSELHAMENTO GENÉTICO:

- a) a interpretação da história familiar e médica para avaliar a chance de ocorrência ou recorrência da doença;
- b) educação sobre herança, exames, manejo, prevenção, terapias e pesquisas;
- c) orientações para promover escolhas informadas e adaptação ao risco ou condição.

Ou seja, envolve a confirmação do diagnóstico, a estimativa da probabilidade de recorrência da doença em outros filhos e o fortalecimento de informações sobre a FC e seu tratamento^{8,11}. Dentre os princípios que norteiam o Aconselhamento Genético destacam-se o da neutralidade, não diretividade e autonomia. Esses princípios são essenciais para garantir que as decisões da família ou do indivíduo serão tomadas de forma livre.



10.2. SOBRE O DIAGNÓSTICO MOLECULAR E AS MUTAÇÕES

O diagnóstico molecular, indicado pelo geneticista, é capaz de identificar e rastrear as mutações do gene CFTR de forma eficaz, a partir de uma pequena amostra de DNA de cada portador. Atualmente, já foram identificadas aproximadamente 2100 mutações que podem causar a doença; a delta F508 é a mutação mais comum entre a população.

As mutações no gene CFTR podem ser classificadas em diferentes grupos, conforme o efeito que possuem sob a proteína CFTR. Dependendo de cada grupo, os sintomas e a evolução da doença podem ser diferentes, por esse motivo, é essencial conhecer sua mutação e como ela impacta seu corpo.

O geneticista também explica como a doença é transmitida dos pais para os filhos. Por meio desse processo, é possível que as pessoas com histórico de FC conheçam quais suas chances de terem uma criança com a doença; além disso, também podem ser apresentadas outras opções como adoção ou técnicas de produção assistida (doação de óvulos/esperma ou fertilização in vitro, com diagnóstico genético pré-implantação)¹¹.

Estão sendo desenvolvidas novas terapias baseadas nos moduladores da CFTR que corrigem a proteína com defeitos causados pela mutação. Uma vez que diferentes mutações causam alterações diversas na proteína, os medicamentos desenvolvidos são eficazes para pessoas com mutações específicas.

10.3. AS PRINCIPAIS ATIVIDADES REALIZADAS PELO GENETICISTA SÃO:

- Confirmação do diagnóstico da FC pela identificação das mutações do gene CFTR;
- Aconselhamento familiar, apresentando as chances de um



novo filho ter a doença;

- Apresentação de diferentes formas de lidar com o risco da doença, como adoção e técnicas de reprodução assistida, entre outras.
- Indicações para elegibilidade das novas terapias modulares.

10.4. O ACOMPANHAMENTO COM UM GENETICISTA É FUNDAMENTAL!

Considerando a importância dos aspectos genéticos na FC, é essencial que as pessoas com a doença e seus familiares sejam acompanhados por profissionais geneticistas, possibilitando o diagnóstico completo da doença e melhores condições de tratamento e qualidade de vida.

Visto que a fibrose cística é uma doença genética e hereditária, o papel do Médico Geneticista dentro do atendimento multidisciplinar na fibrose cística, é realizar o Aconselhamento Genético. A proposta é usar os conhecimentos de genética e de psicologia para ajudar o paciente e seus familiares a lidar e compreender os fatos médicos, incluindo curso provável da fibrose cística e condutas disponíveis, avaliar e informar como a hereditariedade ocorre, ajudar a compreender as alternativas para lidar com o risco de surgimento de outros casos na família, ajudar as pessoas através de informações precisas e imparciais a escolher a opção mais apropriada para ter outros filhos, sempre respeitando princípios éticos, o direito à autonomia do paciente, e a pluralidade dos princípios morais, religiosos, filosóficos, assim como os aspectos culturais e socioeconômicos de cada pessoa. Só é feito de forma voluntária, nunca de modo coercitivo ou direcionado. Quando a fibrose cística já está presente e diagnosticada, o Aconselhamento Genético, através



do apoio médico, social e psicológico, pode ajudar pacientes e seus familiares a se adaptarem da melhor maneira possível à vida de um membro da família que terá necessidades especiais crônicas decorrentes da fibrose cística. Este apoio inclui, quando pertinente, a indicação de instituições de apoio e também daquelas que promovem pesquisa científica a respeito daquela condição.

Dr. Salmo Raskin

Revisão e Complementação por Dr. Salmo Raskin: possui graduação em Medicina pela Universidade Federal do Paraná (1987), especialização em Pediatria pela UFPR (1988-1989) e em Genética Médica pela Universidade de Vanderbilt, Nashville, Tennessee, EUA (1990-1993). Realizou seu Mestrado em Genética pela Universidade Federal do Paraná (1994-1997) e Doutorado em Genética pela Universidade Federal do Paraná (1998-2002). É diretor do Centro de Aconselhamento e Laboratório Genética, em Curitiba. Atualmente é professor de pós-graduação na Universidade Positivo e professor do curso de Medicina da Faculdade Evangélica do Paraná, da Pontifícia Universidade Católica do Paraná e da Universidade Positivo. É membro da Sociedade Brasileira de Genética Médica e da Sociedade Brasileira de Pediatria. Foi Presidente por dois mandatos da Sociedade Brasileira de Genética Médica. Também é membro do HUGO (Human Genome Organisation). Médico geneticista do Hospital do Trabalhador/CAIF, do Hospital Nossa Senhora das Graças (HNSG), do Hospital Infantil Pequeno Príncipe (HPP) e do Hospital Vita Batel. Tem experiência na área de Medicina, com ênfase em Genética Molecular, atuando principalmente nos seguintes temas: diagnóstico molecular e clínico de doenças genéticas.



11. CONHECENDO O DENTISTA!

“A saúde começa pela boca”. Essa é uma frase que muito provavelmente você já escutou e que deve ser levada a sério por todas as pessoas, especialmente por quem tem FC. Isso porque os cuidados com a saúde bucal podem melhorar a saúde e o bem estar geral.

O dentista é o profissional responsável pela saúde bucal das pessoas, atuando na prevenção, diagnóstico e cuidado dos problemas relacionados às gengivas, aos dentes e à mordida. A consulta com esse profissional pode ocorrer em consultórios particulares ou na rede pública de saúde, nas Unidades Básicas de Saúde (UBS).

O atendimento com um dentista deve incluir os seguintes aspectos: avaliação do estado, diagnóstico, planejamento e implementação do plano de ações necessárias, avaliação dos resultados e acompanhamento.

11.1. CUIDADO COM AS BACTÉRIAS

A boca é um local repleto de bactérias presentes na superfície dos dentes, nas próteses (se estas existirem) ou na própria mucosa. Durante os atendimentos com o dentista, é importante que seja avaliada a existência de placas transparentes e grudentas, chamadas “biofilme dental” e que são semelhantes a uma cola. O biofilme se forma pela falta de higienização e é por meio dessa cola que os alimentos ficam retidos na boca, assim como as bactérias. E falar em bactérias é ligar o sistema de alerta para todo fibrocístico²⁰.

As bactérias, quando acumuladas, podem causar doenças locais na boca como a cárie, inflamações na gengiva (gengivite) e a periodontite (quando a gengivite evolui para a estrutura óssea e o ligamento dos dentes). Mas estas bactérias também podem se deslocar pela corrente sanguínea e causar problemas em outras partes do corpo, como

infecções pulmonares. Esse deslocamento de bactérias causa o efeito chamado “bacteremia transitória”, ou seja, se a transição bacteriana alcançar os pulmões, ela pode causar uma pneumonia²¹.

Por esse motivo, os dentistas realizam as “limpezas bucais”, chamadas profilaxias, removendo o biofilme, aplicando flúor e outros procedimentos que visam deixar a boca livre de bactérias causadoras de problemas. Esse profissional é fundamental na orientação ao paciente e adequação da cavidade oral. Outras ações importantes realizadas por esses profissionais são^{20,22}:

- Orientações acerca dos cuidados com higiene bucal para evitar infecções por bactérias incluindo informações sobre a escovação e cuidados com as escovas de dente, entre outras;
- Avaliação de sinais e sintomas, especialmente indicadores de cáries, problemas periodontais (na gengiva) e outros problemas bucais;
- Limpeza da cavidade bucal para eliminar o biofilme – acumulador de bactérias;
- Acompanhamento do tratamento e da situação e condições da boca.

11.2. TENHA O ACOMPANHAMENTO DE UM DENTISTA!

As pessoas com FC devem se submeter ao acompanhamento de um dentista a cada 3 meses ou antes, caso necessário. Essas consultas serão essenciais para garantir os cuidados com a higiene bucal e evitar outras complicações, como infecções, garantindo o bem-estar, a saúde geral e a qualidade de vida.

Confira abaixo algumas dicas para ter mais saúde bucal:

- A pessoa com FC faz uso contínuo de muitas medicações e deve prestar atenção após o uso de medicamentos açucarados e inalações que deixam resquícios na cavidade oral, sempre escovando os dentes após o uso;
- Use sempre o fio dental primeiro e depois faça a escovação;
- Dê a descarga sempre com a tampa abaixada, pois as bactérias presentes nesse ambiente podem ir direto para a sua escova dental;
- Após a descolonização de bactérias e com o resultado normalizado do exame, troque imediatamente sua escova de dentes;
- Procure trocar a sua escova mensalmente;
- Pessoas na fila para o transplante precisam ter cuidado triplicado. Se no momento do transplante a saúde bucal não estiver em dia, o procedimento pode ser cancelado.

Olá me chamo Priscila Moreira Bertoncini, sou cirurgiã dentista e mãe de uma dupla de fibra. Eu sou extremamente apaixonada pela prevenção. Acredito que muitos acometimentos bucais podem ser evitados . Procure sempre o dentista , não deixe para procurá-lo somente na dor. Muitas coisas são evitadas com a prevenção. Procure um profissional qualificado e que seja bem atento a questões que importam muito para nós da fibrose císticaxooooooooo bactéria! Estou à disposição para esclarecimento e tirar qualquer dúvida. Podem me procurar no instagram @drapribertoncini. E lembre-se: o melhor remédio sempre será a prevenção.

Revisão e Complementação por Dra. Priscila Bertoncini: cirurgiã-dentista, ortodontista e pós-graduanda em Odontologia Hospitalar (CRO 67456/SP).



12. ONDE ENCONTRAR AJUDA

Associações:



Envolvem os familiares na causa e oferecem condições para o tratamento adequado por meio das seguintes atividades: oferta de informações e esclarecimentos, dispensação de medicamentos, suplementação nutricional e doações/empréstimos de equipamentos, assistência social, ambulatório de Fisioterapia Respiratória e Inaloterapia, apoio jurídico, além de outras tantas possibilidades de auxílio. Você pode encontrar a Associação mais próxima em: www.unidospela vida.org.br/encontre-ajuda/associacoes/.

Centros de Referência:



Geralmente vinculados a hospitais públicos, oferecem atendimento aos pacientes com FC por profissionais especializados. Alguns contam com uma 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: www.unidospela vida.org.br/encontre-ajuda/centros-de-tratamento/.



Instituto Unidos pela Vida:



Somos uma organização da sociedade civil, sem fins lucrativos, fundada em 2011 com sede em Curitiba, no Paraná. Nossa missão é fortalecer e desenvolver o ecossistema da fibrose cística no Brasil por meio de projetos relacionados a Comunicação e Suporte, Desenvolvimento Organizacional, Educação e Pesquisa, Incentivo à Atividade Física, Advocacy e Políticas Públicas. Acesse nosso site em www.unidospelavida.org.br e nos acompanhe nas mídias sociais!



@unidospelavida



@institutounidospelavida



@unidospelavida



Instituto Unidos pela Vida



@institutounidospelavidafibrosecistica

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.

13. MAIS INFORMAÇÕES

Essa cartilha apresenta uma visão geral sobre a equipe multidisciplinar que cuida de pessoas com fibrose cística e entendemos que algumas pessoas podem querer saber mais sobre o tema. Em nosso site www.unidospelavida.org.br você pode encontrar as outras cartilhas produzidas, além de depoimentos de pessoas com FC e familiares, receitas hipercalóricas, artigos de colunas científicas e muitas outras informações. Caso queira, você também pode entrar em contato com a gente e pedir mais informações pelo e-mail contato@unidospelavida.org.br ou pelo telefone (41) 99636-9493.



14. REFERÊNCIAS

¹ CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. **Your CF Care Team**. <https://www.cff.org/Care/Your-CF-Care-Team/>.

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

³ 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.

⁴ AUSTRALIAN AND NEW ZEALAND CYSTIC FIBROSIS NURSES GROUP. **Australian & New Zealand Nursing Standards of Care for Cystic Fibrosis**. 2015. Disponível em: https://www.thoracic.org.au/journal-publishing/command/download_file/id/16/filename/ANZ_NURSING_SOC_CF_2015.pdf.

⁵ CYSTIC FIBROSIS TRUST. **National Consensus Standards for the Nursing Management of Cystic fibrosis**. May 2001. Disponível em: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/the-work-we-do/clinical-care/consensus-documents>.

⁶ LAURENT, M.; DURANT, D.; ABARNO, C. Papel do Enfermeiro na Assistência a Pacientes Pediátricos e Adolescentes com Fibrose Cística no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Rev HCPA**, v.31, n.2, p.233-237, 2011.

⁷ DALCIN, P.; SILVA, F. Fibrose Cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. **J. Bras Pneumol.**, v. 34, n. 2, p. 107-117, 2008.

⁸ SANTA CATARINA; SECRETARIA DO ESTADO DE SAÚDE; SUPERINTENDÊNCIA DA REDE DE SERVIÇOS PRÓPRIOS; HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO. **Fibrose Cística enfoque multidisciplinar**. Florianópolis: 2008.

⁹ CHARTERED SOCIETY OF PHYSIOTHERAPY. **Physiotherapy works - cystic fibrosis**. Publicado em 22 de outubro de 2013. Disponível em: <https://www.csp.org.uk/>

publications/physiotherapy-works-cystic-fibrosis.

¹⁰ CYSTIC FIBROSIS IRELAND. **Cystic Fibrosis Care: Information Sheet for New Parents**. Maio, 2013. Disponível em: www.cfireland.ie/pdf/CF_Care.pdf HYPERLINK “https://www.cfireland.ie/pdf/CF_Care.pdf” HYPERLINK “https://www.cfireland.ie/pdf/CF_Care.pdf”and.ie/pdf/CF_Care.pdf.

¹¹ CONWAY, S.; et. al. European Cystic Fibrosis Society Standars of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 13, p. 3-22, 2014. Disponível em: www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24856776.

¹² ABRAHAM, O. The pharmacist’s role in supporting people living with cystic fibrosis. **Journal of the American Pharmacists Association**, v. 58, p. 246-249, 2018.

¹³ THOMPSON, K.; et al. Role of the clinical pharmacist in the management of CF. **Hospital Pharmacy Europe**, v. 80, Winter, 2015.

¹⁴ OXLEY, H.; WEBB, A. How a clinical psychologist manages the problems of adults with cystic fibrosis. **Journal of the Royal Society of Medicine**. Supl. 45, n. 98, 2005.

¹⁵ RIBEIRO, J. D., RIBEIRO, M. Â. G. de O. e RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística: do pediatra ao especialista. **J. Pediatr. [online]**. (Rio J), v.78, suppl.2, p.171-186, dez., 2002.

¹⁶ NOBILI, R. M. et. al. Guiding principles on how to manage relevant psychological aspects within a CF team: Interdisciplinary approaches. **Journal of Cystic Fibrosis**. Vol. 10, Supl. 2, 2011. Disponível em [.http://www.sciencedirect.com/science/journal/15691993/10/suppl/S2](http://www.sciencedirect.com/science/journal/15691993/10/suppl/S2).

¹⁷ MENDES FT.; OLIVEIRA, V. Z. Assistência psicológica ao paciente portador de fibrose cística. **Rev HCPA**, v. 31, n. 2, p. 259-26, 2011. Disponível em <http://www.seer.ufrgs.br/hcpa/article/download/21207/12498>.

¹⁸ BEIER, S. A intervenção do Serviço Social em crianças com Fibrose Cística e suas famílias. **Rev. HCPA**, v. 31, n.2, p. 203-210, 2011.

¹⁹ UNIVERSITY HOSPITAL SOUTHAMPTON; NHS FOUNDATION TRUST. **Patient Information Factsheet: Social Worker Support**. February 2016. Disponível em: <http://www.uhs.nhs.uk/Media/Controlleddocuments/Patientinformation/Heartandlungs/Cystic-fibrosis-social-worker-support-pat> HYPERLINK “<http://www.uhs.nhs.uk/Media/Controlleddocuments/Patientinformation/Heartandlungs/Cystic-fibrosis-social-worker-support-patient-information.pdf>” HYPERLINK “<http://www.uhs.nhs.uk/Media/Controlleddocuments/Patientinformation/Heartandlungs/Cystic-fibrosis-social-worker-support-patient-information.pdf>” HYPERLINK “<http://www.uhs.nhs.uk/Media/Controlleddocuments/Patientinformation/Heartandlungs/Cystic-fibrosis-social-worker-support-patient-information.pdf>”ient-information.pdf.

²⁰ HERMAN, K.; KOWALCZKY-ZAJAC, M.; PYTRUS, T. Oral cavity health among cystic fibrosis patients: literature overview. **Adv Clin Exp Med**, v. 26, n. 7, p. 1147-1153, 2017.

²¹ NIRMALA; DASARAJU, R. Dental Concerns of Children with Cystic Fibrosis - An Overview. **J Dent Oro Surg**, v.1, n.3, p. 114.

²² TEETERS, A.; GURELIAN, J.; PICKETT, A. Treating Patients with Cystic Fibrosis. **Dimensions of Dental Hygiene**, v. 11, n.9, p. 63-67, 2013.



UNIDOS PELA VIDA
INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO
À FIBROSE CÍSTICA



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



ESCANEE 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



@institutounidospelavidaafibrosecistica



@UnidospelaVida



www.linkedin.com/company/unidospelavida