

ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS E CLÍNICOS DA FIBROSE CÍSTICA

Thiago Rodrigues dos Santos

thiago.santos@aluno.fpp.edu.br

Camilly Camargo Mendes

Júlia Vicentin de Souza

Mayara Oliveira Ruthes

Michelle R. Simioni Bento

Fernanda de Andrade Galliano Daros

INTRODUÇÃO: A fibrose cística (FC) é uma doença de caráter genético autossômico recessivo, cuja qual apresenta evolução crônica, progressiva e fatal. Esta doença é ocasionada pela mutação no gene CFTR (CFTR, do inglês, Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), responsável pela codificação da proteína reguladora de condutância transmembrana da Fibrose Cística, também denominada de CFTR. Esta proteína atua na regulação do transporte de íon cloreto de células epiteliais da árvore respiratória, trato digestório, pâncreas, glândulas sudoríparas e aparelho reprodutor. Dessa forma, ela também funciona como um canal através da membrana das células que produzem muco, suor, saliva, lágrimas e enzimas digestivas. Por isso, quando há uma mutação no gene responsável pela regulação desta, há uma produção excessiva de muco, o qual, por sua vez, se apresenta mais espesso e viscoso, obstruindo ductos e glândulas. Ademais, no que diz respeito aos dados epidemiológicos dessa doença, pode-se dizer que no Brasil, estima-se que a incidência seja de 1:7.576 nascidos vivos, no entanto, existem diferenças regionais, de forma que, na região Sul, por exemplo, a incidência dispõe de valores mais elevados. Em relação ao diagnóstico da Fibrose Cística, este é realizado de diversas maneiras, por exemplo, na triagem neonatal pode ser feito o Teste do Pezinho para determinação da dosagem da tripsina imunorreativa (IRT). Além disso, o método padrão para diagnóstico da FC é o teste do suor. Ainda, é válido ressaltar que não houve progresso quanto a cura da Fibrose Cística, porém, existe tratamento para conter a progressão da doença, bem como, para promover mais qualidade de vida ao paciente portador dessa doença. De modo que, o tratamento dispõe de enfoque multiprofissional, ou seja, abrange diversos profissionais de diferentes áreas, os quais atuam de forma integrada. **OBJETIVO:** Abordar os principais aspectos fisiopatológicos e clínicos da Fibrose Cística. **MÉTODO:** A metodologia usada foi a problematização com uso da ferramenta Arco de Maguerez. Ademais, no que diz respeito a fundamentação teórica deste trabalho, esta foi realizada através de uma pesquisa de revisão de literatura com abordagem narrativa, a fim de aprofundar o conhecimento sobre a temática acerca dos Aspectos Fisiopatológicos e Clínicos da Fibrose Cística por meio da busca de artigos em bases eletrônicas, em português e inglês, entre 1995-2020. As bases de dados pesquisadas foram PubMed e Scielo, sendo que os descritores (Decs)

utilizados para a busca foram: fibrose cística (cystic fibrosis) e mucoviscidose (mucoviscidosis). Além disso, foram utilizados livros relacionados a metodologia da problematização, patologia e microbiologia, bem como, revistas com abordagem em temáticas de saúde, periódicos e consultas em sites do Ministério da Saúde e Agência Nacional de Saúde disponibilizadas em meio eletrônico. **RESULTADOS:** Diante da revisão narrativa realizada, foi possível observar que os pacientes com FC possuem um maior estímulo do sistema imune, sendo esse humoral e celular mais estimulado, em analogia a indivíduos saudáveis. Dentre as alterações observadas, podemos citar a maior quantidade de leucócitos totais, de mediadores e de interleucinas inflamatórias. Ademais, é observado que as infecções respiratórias ocasionadas por diversos microrganismos são o principal motivo da mortalidade em pacientes com FC. O defeito genético relacionado à FC contribui para a persistência de infecções, bem como, inflamações. De modo que, a lesão pulmonar característica dessa patologia é resultante da relação sinérgica entre infecção e inflamação, que acarreta em um declínio progressivo da função pulmonar. O microrganismo com maior frequência relacionado à infecções respiratórias na Fibrose Cística, em crianças portadoras são o *Staphylococcus aureus*, ademais demonstra-se que infecções por *Pseudomonas aeruginosa* e *Haemophilus influenzae* possam acontecer ocasionalmente. Já ao se tratar do período da adolescência, ressalta-se a infecção por *P. aeruginosa*, a qual tende a prevalecer e se tornar crônica. Já ao se tratar das manifestações clínicas da FC, estas são decorrentes do aumento da produção de muco espesso, o qual uma vez depositado em alguns órgãos, como principalmente os do sistema respiratório, acarretam em exacerbações pulmonares, doença pulmonar obstrutiva crônica, pólipos nasais, bronquiectasia, hemoptise, pneumotórax e eventualmente falência respiratória. Desse modo, o tratamento farmacológico para as manifestações clínicas ocasionadas por defeitos e alterações no sistema respiratório dos portadores caracteriza-se por formas inaláveis de antibióticos, como principalmente Azitromicina, Tobramicina, Aztreonam e Levofloxacina, os quais objetivam prevenir e controlar infecções pulmonares. Ainda, é de extrema importância a avaliação da adesão dos portadores da Fibrose Cística ao tratamento para que tenham um bom prognóstico. **CONCLUSÃO:** Através deste trabalho, pôde-se analisar e compreender os fatores que compõem a fisiopatologia, assim como os aspectos clínicos da Fibrose Cística, destacando-se as alterações no sistema imunológico, as infecções respiratórias bacterianas mais recorrentes, integrando os variados temas e estudos que destacam a importância do conhecimento destes na sociedade.

PALAVRAS-CHAVE: Fibrose Cística; teste do suor; infecção respiratória.

REFERÊNCIAS:

ADDE, F. V. *et al.* **Fibrose Cística: Diagnóstico e Tratamento**. Associação Médica Brasileira e Agência Nacional de Saúde Complementar. Brasil, 2011. Disponível em: <https://diretrizes.amb.org.br/ans/fibrose_cisticadiagnostico_e_tratamento.pdf>. Acesso em: 30 Set. 2020.

BERNARDI, D. M. *et al.* The impact of cystic fibrosis on the immunologic profile of pediatric patients. **J. Pediatr. (Rio J.)**, Porto Alegre, v. 89, n. 1, p. 40-47, Fev. 2013. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572013000100007&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 01 Out. 2020.

BRASIL. **Fibrose Cística**. Biblioteca Virtual em Saúde. Ministério da Saúde. 2018. Disponível em: <<http://bvsmis.saude.gov.br/dicas-em-saude/2675-fibrose-cistica>>. Acesso em: 02 Nov. 2020.