

DIRETRIZ INTERPROFISSIONAL
ATENÇÃO À CRIANÇA E AO ADOLESCENTE

10

CADERNO DO PACIENTE

FIBROSE
CÍSTICA

1ª EDIÇÃO

HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA

Autora
LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE
ADRIANA GOYA

Editores
ELISA DE CARVALHO
ERIKA BOMER
ISIS QUEZADO MAGALHÃES
RENILSON REHEM

HOSPITAL DA
CRANÇA I
DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR

SUS 

DIRETRIZ INTERPROFISSIONAL
ATENÇÃO À CRIANÇA E AO ADOLESCENTE

10

CADERNO DO PACIENTE

FIBROSE
CÍSTICA

Brasília, 2016



Diretor Presidente
NEWTON CARLOS DE ALARCÃO

Diretora Vice-Presidente
DEA MARA TARBES DE CARVALHO

Conselho de Administração
DANIEL GALLO PEREIRA
ILDA RIBEIRO PELIZ
NADIM HADDAD
HELOÍSA HELENA SILVA DE OLIVEIRA
JAIR EVANGELISTA DA ROCHA
JARBAS BARBOSA DA SILVA JUNIOR
MARLENE GOMES BARRETO
(Representante dos Funcionários)

Conselho Fiscal
ADÉZIO DE ALMEIDA LIMA
FERNANDO HECTOR RIBEIRO ANDALÓ
FRANCISCO CLÁUDIO DUDA

1ª edição, 2016.
Esta é uma produção para uso interno no
Hospital da Criança de Brasília, portanto,
não deve ser reproduzida.

Informações:
Hospital da Criança de Brasília José Alencar
SAIN Lote 4-B (ao lado do Hospital de
Apoio)
Brasília - DF.
CEP 70.071-900



Superintendente Executivo
RENILSON REHEM

Superintendente Executivo Adjunto
JOSÉ GILSON ANDRADE

Diretor Administrativo
HÉLIO SILVEIRA

Diretora do Centro Integrado e Sustentável de E
VALDENIZE TIZIANI

Diretor de Custos, Orçamento e Finanças
HORÁCIO FERNANDES

Diretora de Estratégia e Inovação
ERIKA BOMER

Diretora de Recursos Humanos
VANDERLI FRARE

Diretora Técnica
ISIS MAGALHÃES

Coordenadora do Corpo Clínico
ELISA DE CARVALHO

Núcleo de Comunicação e Mobilização
Coordenadora de Comunicação e Mobilização
ANA LUIZA WENKE

Assessor de Comunicação
CARLOS WILSON

Designer Gráfico
JUCELIA CAVALCANTE LIMA

Diagramação e revisão: Ex-Libris Comunicação Inte
Revisão: Gabrielle Albiero, Pedro C. De Biasi.
Diagramação: Adriana Antico, Jonathan Oliveira, Nayara An
Carolina Hugueney Brito e Ricardo Villar.

Autores:
Luciana de Freitas Velloso Monte
Adriana Goya

Editores:
Elisa de Carvalho
Erika Bömer
Isis Quezado Magalhães
Renilson Rehem

Ficha catalográfica

Hospital da Criança de Brasília José Alencar.

Diretriz Interprofissional de Atenção à Criança e ao Adolescente
com Fibrose Cística/Monte, Luciana de Freitas Velloso. Brasília:
HCB, 2016.

29p.

Editores: Elisa de Carvalho, Erika Bömer, Isis Quezado Magalhães,
Renilson Rehem.

1. Fibrose cística. 2. Pediatria. 3. Criança. I. Monte, Luciana de
Freitas Velloso. II. Adriana Goya. III. Título.

CDU: 612.2

Bem-vindo ao Programa de Atenção à Criança e ao Adolescente com Fibrose Cística do Hospital da Criança de Brasília José de Alencar (HCB)!

Entenda os objetivos, como funciona o programa e qual o seu papel neste programa.



... Fibrose Cística...?

A fibrose cística (FC) é uma das principais doenças pulmonares crônicas da infância. No Brasil, tem incidência em torno de um em cada 10.000 nascidos vivos. Estima-se que cerca de 70.000 pessoas vivam com FC em todo mundo. No Brasil, dados do Registro Brasileiro de Fibrose Cística contabilizam mais de 4.000 pacientes. Esse número pode ser maior, pois ainda parece haver pessoas sem diagnóstico.

A FC é uma desordem genética que afeta as glândulas exócrinas (que produzem muco e suor, por exemplo) e evolui de forma progressiva. Pode ocasionar disfunção de vários órgãos no corpo, principalmente os da respiração e da digestão.

As principais alterações relacionadas à FC são:

- Suor muito salgado;
- Doença pulmonar, causada por secreção muito viscosa (catarro grosso), que leva a “peito cheio” e a infecções frequentes;
- Deficiência do pâncreas, com má digestão dos alimentos.

Apesar de ainda não ter cura, o acompanhamento e o tratamento adequado permitem que o paciente viva por mais tempo e com mais qualidade de vida. Muitas pesquisas buscam a cura da doença! O caminho tem sido longo e difícil, mas novas terapias chegam a todo momento!

O Programa de Atenção à Criança e ao Adolescente com Fibrose Cística é uma iniciativa do HCB que tem como objetivos:

- Esclarecer e divulgar sobre a fibrose cística;
- Facilitar o diagnóstico precoce da doença;
- Dar apoio ao Programa de Triagem Neonatal para Fibrose Cística do Distrito Federal, fazendo o seguimento precoce dos bebês com diagnóstico da doença;
- Proporcionar acompanhamento interdisciplinar e tratamento adequados ao grau de comprometimento de cada paciente, sempre incentivando a adesão ao tratamento;
- Contribuir para melhorar a qualidade de vida dos pacientes, para que a criança e o adolescente frequentem a escola, durmam bem, possam brincar, fazer esportes, enfim, ter uma vida normal;
- Propiciar uma parceria entre os profissionais e os familiares, para que seu filho (a) viva mais e melhor, com muita saúde!

Para que estes objetivos sejam alcançados, temos metas a cumprir:

- Metas do tratamento
- Metas do paciente e da família

Em que consistem as METAS DO TRATAMENTO?

- Recuperar e/ou manter o estado nutricional;
- Reduzir a frequência de internações;
- Reduzir a frequência de infecções pulmonares (exacerbações);
- Tratar as colonizações por micróbios deletérios à saúde (germes patogênicos) e também as exacerbações respiratórias, de forma precoce;
- Adiar a colonização crônica por bactérias patogênicas;
- Diagnosticar precocemente e tratar as complicações relacionadas à fibrose cística;
- Manter o paciente na melhor condição clínica possível.

Em que consistem as METAS DO PACIENTE E DA FAMÍLIA?

- Compreender que a fibrose cística é uma doença crônica grave e que necessita de cuidados complexos e contínuos;
- Fazer o acompanhamento com compromisso e seriedade;
- Cumprir os “combinados” pactuados com a equipe interdisciplinar;
- Usar as medicações com regularidade e técnica correta;
- Seguir com atenção a higiene dos equipamentos pessoais e dos nebulizadores;
- Realizar a fisioterapia com regularidade e capricho;
- Comparecer às consultas agendadas, levando o cartão de vacinas, exames, relatórios, receitas e o que mais for necessário.

Pense nisso:

Acompanhamento e tratamento adequados = Mais anos e melhor qualidade de vida!

Assim, vamos lá!

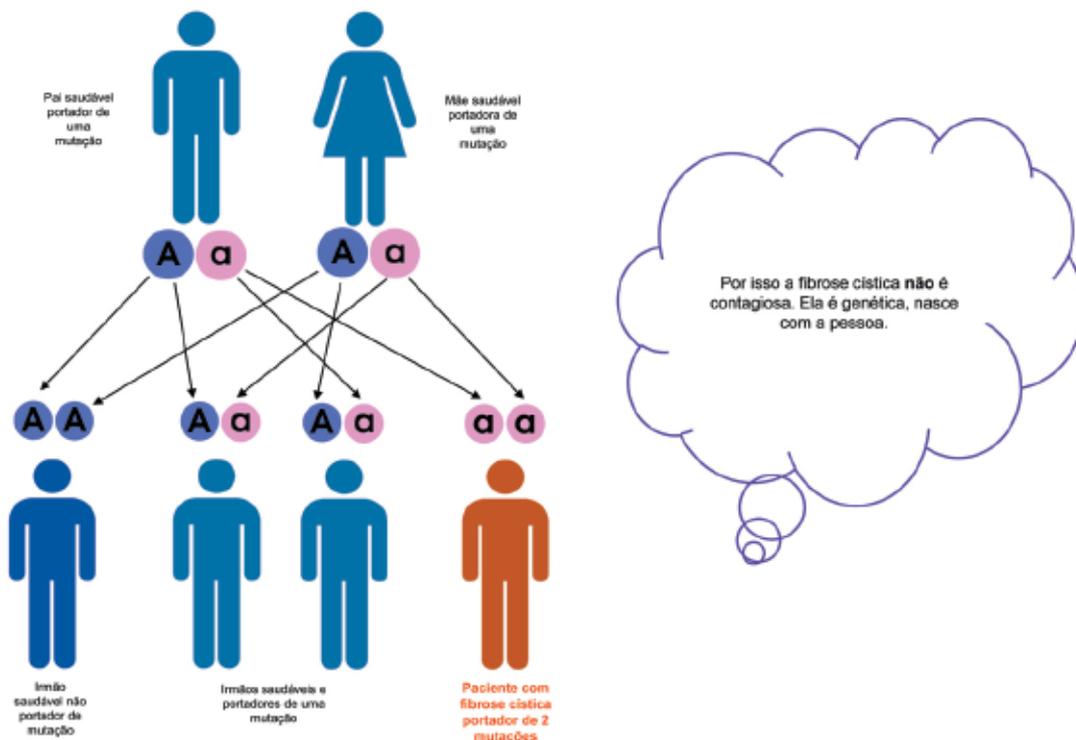
No Programa de Atenção à Criança e ao Adolescente com Fibrose Cística do HCB o sucesso depende de:

DEDICAÇÃO, VONTADE, PARCERIA E COMPROMISSO!

Entendendo a fibrose cística

O que é fibrose cística?

A FC é uma doença que afeta as glândulas exócrinas (produtoras de secreções) de vários órgãos, como os aparelhos respiratório, digestório e outros. Ela é causada por um defeito genético no cromossomo 7, ou seja, a FC é herdada dos pais, num padrão autossômico recessivo. Isso significa que os pais não têm nenhum sintoma da doença, mas carregam a mutação genética que será transmitida aos filhos. Então, o filho terá a doença se herdar duas mutações: uma do pai e outra da mãe. A cada gestação desse casal, a chance de ter um filho com fibrose cística é de 25%.

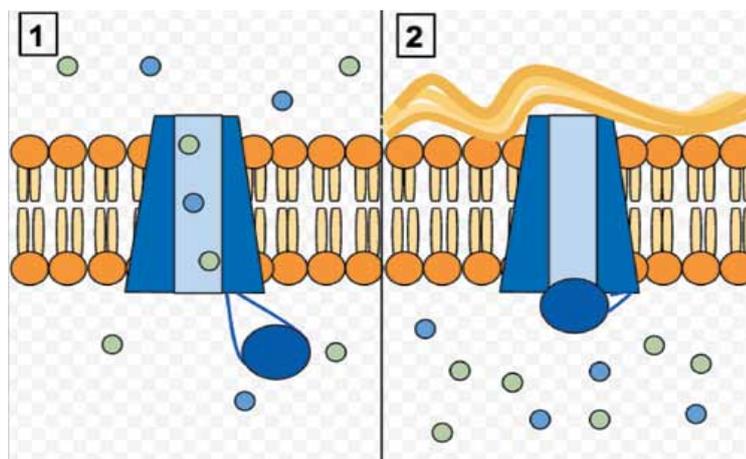


Agora pense: existe alguém mais na sua família com FC?

E o que essa mutação causa no paciente?

A mutação no gene da fibrose cística (CFTR) leva a uma alteração na proteína de mesmo nome, que é o **canal de cloro** das células. Esse canal precisa ficar na superfície das células das glândulas chamadas exócrinas. Ele tem a função de deixar os íons cloreto passarem de um lado para o outro das células, levando à produção normal e fluida de um muco (secreção), mantendo a umidade normal dos órgãos e o equilíbrio dos íons do corpo. Na fibrose cística, esse canal não funciona adequadamente, fazendo com que as glândulas mucosas passem a produzir um muco mais espesso que o normal, que se acumula e gera inflamação e infecção. Por isso, a doença já foi chamada de **MUCOVISCIDOSE** (= muco viscoso). As glândulas serosas também alteram as suas secreções, levando, por exemplo, a um suor bastante salgado. É por isso que a FC também é conhecida como a **doença do beijo salgado**.

A fibrose cística pode afetar vários órgãos, já que as glândulas exócrinas estão presentes na pele, no aparelho respiratório, no pâncreas, no intestino, no aparelho genital e em outros locais.



Canal de cloro normal

Canal de cloro alterado (fibrose cística), produzindo muco espesso

Quais são os sintomas e sinais mais frequentes da fibrose cística?

Os sinais clínicos da FC apresentam-se como um espectro, variando de uma doença muito leve em alguns indivíduos até sinais de maior gravidade, em outros. Existem algumas explicações para isso: uma delas é o fato de haver cerca de 2.000 mutações para o gene da fibrose cística, levando a diferentes apresentações clínicas.

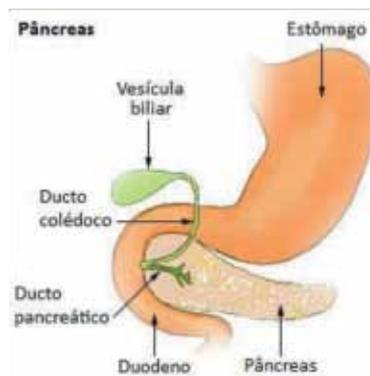
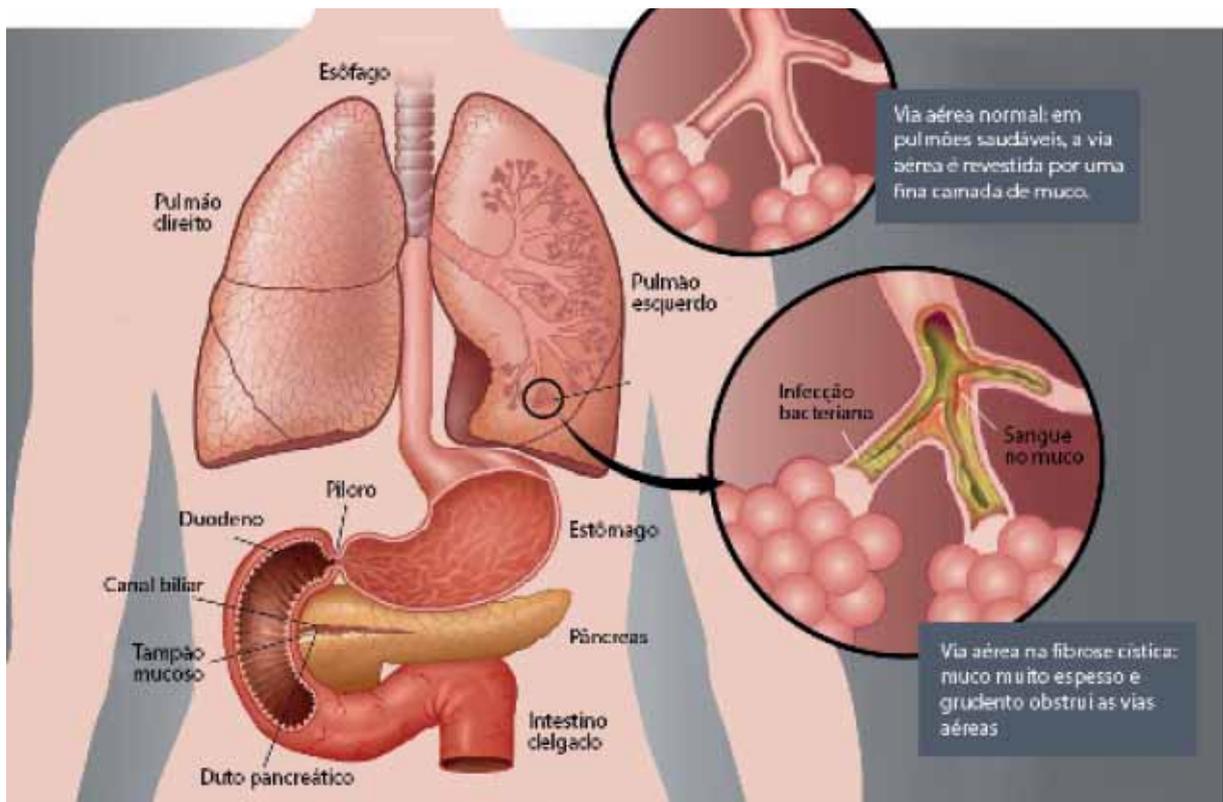
Os principais sintomas são relacionados ao aparelho respiratório (tosse, falta de ar, peito cheio e outros), bem como diarreia, dificuldade de ganho de peso e suor salgado. Em geral, quando o paciente faz o acompanhamento e o tratamento adequado, os sintomas tendem a se tornar mais brandos.

Agora, assinale abaixo quais foram os sintomas iniciais que seu(a) filho(a) apresentou.

Sistema respiratório:

O muco espesso obstrui os brônquios e cavidades sinusais e nasais, gerando inflamações e infecções. Pode haver:

- Pneumonias e infecções brônquicas de repetição, chiado no peito, peito cheio, tosse crônica com catarro e, às vezes, até com sangue;
- Falta de ar, dificuldade de oxigenação;
- Infecções e colonizações por bactérias como *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia*, entre outras;
- Sinusite crônica, pólipos nasais.



Sistema digestório:

1. Pâncreas: o muco espesso pode obstruir os canais do pâncreas, impedindo que as enzimas digestivas cheguem ao intestino e auxiliem na digestão dos alimentos, principalmente de gorduras e vitaminas, o que ocasiona má absorção dos nutrientes. Pode haver:

- fezes volumosas, amolecidas, com gordura e mau cheiro (esteatorreia); diarreia; dor abdominal; osteopenia ou osteoporose (ossos fracos); edema (inchaço) por deficiência de proteínas; pancreatite e diabetes relacionada à FC.

2. Fígado: algumas alterações na bile e nas células do fígado podem levar à inflamação e ao mau funcionamento desse órgão. Pode haver:

- Icterícia colestática (pele e olhos amarelados); cirrose e suas consequências; colelitíase (pedra na vesícula).

3. Intestinos: o muco espesso pode provocar obstrução do intestino. Pode haver:

- Íleo meconial nos recém-nascidos, Síndrome da Obstrução Intestinal Distal (DIOS), constipação (intestino preso), prolapso retal.

4. Estado nutricional: a má absorção dos alimentos e o maior trabalho respiratório podem levar a:

- Dificuldade de crescimento; baixo ganho de peso; deficiência de vitaminas e suas consequências (por exemplo, sangramentos por deficiência de vitamina K).

Glândulas sudoríparas:

O funcionamento inadequado do canal de cloro leva a um suor abundante e bastante salgado. Pode haver:

- Desidratação e desequilíbrio dos íons do organismo, podendo ocorrer a chamada Síndrome de Pseudo-Bartter, ou Síndrome da Perda Salina.

Sistema reprodutivo:

O muco espesso também pode levar à obstrução dos canais do sistema reprodutor masculino e feminino. Pode haver:

- Infertilidade nos homens; dificuldade de engravidar nas mulheres. A função sexual é normal.

É importante lembrar que a gravidez na paciente com fibrose cística pode acontecer, mas deve ser planejada, em um momento em que a paciente esteja bem e estável, já que é considerada uma gravidez de risco. Assim como deve ser feita a avaliação genética do casal antes da gravidez, pois a chance de nascer um filho com FC pode chegar a 50%.

Como é realizado o diagnóstico de FC?

O diagnóstico de FC é confirmado quando há um quadro clínico sugestivo ou com o teste do pezinho (triagem neonatal) alterado, associado a alteração no teste do suor, ou ainda pelo encontro de duas mutações no teste genético, de acordo com as diretrizes internacionais vigentes.

Características fenotípicas (pelo menos uma):

- doença sinusobroncopulmonar crônica
- alterações gastrointestinais e nutricionais
- síndrome de perda salina
- azoospermia obstrutiva
- irmão de portador de FC
- triagem neonatal positiva



Dosagem de cloro no suor > 60mmol/L (pilocarpina) ou 2 mutações genéticas positivas para FC

Valores de referência do Teste do Suor:

Normal: ≤ 29 mmol/L

Intermediário: 30 a 59mmol/L

Alterado: ≥ 60 mmol/L

Triagem neonatal para FC (Teste do Pezinho):

Não é um exame definitivo, apenas uma suspeita. Se estiver alterado, é necessário confirmar o diagnóstico com o Teste do Suor ou o Teste Genético. O Programa de Triagem Neonatal da SES/DF para fibrose cística iniciou em 2011, no Hospital de Apoio, por meio da dosagem da tripsina imunorreativa na gota de sangue do calcanhar, colhida ainda na maternidade dos hospitais públicos do DF. Diante de um exame alterado no recém-nascido, faz-se uma nova coleta antes dos 30 dias de vida. Se a alteração for mantida, o bebê passará pelo teste do suor no HCB. Se o resultado do cloreto do suor for alterado ou se situar em níveis considerados duvidosos, o bebê inicia o acompanhamento com a equipe interdisciplinar de FC-HCB. A triagem neonatal é muito importante, pois pode levar à suspeita da doença antes mesmo que o bebê apresente algum sintoma.



Anote aqui quais foram os valores do Teste do Pezinho para FC do seu(a) filho(a):

1º:

2º:

Teste do Suor:

É considerado o padrão-ouro para o diagnóstico da FC. Existem diversas formas de coleta e de análise do suor. O laboratório deve seguir os critérios internacionais (descritos pelo Clinical Laboratory Standards Institute) e fazer a técnica adequadamente. Do contrário, os resultados podem não ser confiáveis. Preferencialmente, o bebê deve ter mais que 2kg e duas semanas de vida, e produzir um volume de suor maior que 75mg ou 15µL para facilitar a análise. Os níveis considerados normais, duvidosos e alterados (de acordo com a faixa etária) estão descritos na figura anterior, quando realizado o teste clássico padrão. O teste não costuma ser doloroso.

OBSERVAÇÃO: Se for utilizada a dosagem do cloreto pela técnica da condutividade, os valores de referência são diferentes: consideram-se níveis de cloreto normais se abaixo de 50mmol/L. Os indivíduos com resultados acima de 50 mmol/L devem realizar um teste quantitativo do suor.



Quais foram os valores do Teste do Suor do seu(a) filho(a)?

___/___/___ : Cloreto: _____ Massa: _____ Método: _____
___/___/___ : Cloreto: _____ Massa: _____ Método: _____

Teste Genético:

A identificação de duas mutações causadoras de FC no mesmo paciente confirma o diagnóstico. Existem exames que analisam apenas uma mutação e outros que fazem até mesmo o sequenciamento genético, que avalia o gene completo. O Teste Genético ajuda o diagnóstico quando há discrepância entre a clínica e o Teste do Suor ou quando o Teste do Suor é inconclusivo. Além disso, auxilia no aconselhamento genético familiar. Com o desenvolvimento de novos medicamentos que podem melhorar a função da proteína CFTR, a pesquisa genética tem-se tornado essencial, pois está direcionando o tratamento específico dos pacientes que possuem determinados tipos de mutações. O teste geralmente é feito pelo sangue, mas podem ser usados outros tecidos.

Anote aqui o resultado da pesquisa genética do seu(a) filho(a):

Tratamento

O tratamento da fibrose cística não é o mesmo para todos os pacientes: pode variar muito de um paciente para outro, pois depende das características, da gravidade de cada caso e da presença de complicações associadas. Pode ser bastante complexo, com uma rotina “pesada”, mas é possível cumpri-lo adequadamente, em especial quando há dedicação, disciplina e persistência.

A PARCERIA entre os familiares e a equipe interdisciplinar é muito importante! Todos em prol do bem-estar e da melhor qualidade de vida dos pacientes!

Quanto melhor os familiares lidam com o acompanhamento e o tratamento, mais fácil será a adesão dos pacientes com FC. Isso significa que os familiares precisam construir uma rotina de tratamento, incluindo fisioterapia respiratória, atividade física (e outras necessidades) junto com a criança, desde bebê, e com a equipe que o acompanha. Sempre fazendo tudo de maneira lúdica, porém firme, tornando a rotina aparentemente mais fácil e mais leve.

Ainda não existe cura para a fibrose cística. Apesar disso, é muito importante lembrar que os avanços no tratamento vêm proporcionando maior tempo de vida (sobrevida) e também melhorando muito a qualidade de vida dos pacientes.

A abordagem baseia-se na prevenção e no tratamento dos sintomas e das complicações. Preferencialmente, deve haver uma abordagem ampla, global e interdisciplinar.

A importância da equipe interdisciplinar

O tratamento da fibrose cística não envolve apenas uso de medicações: são necessários cuidados com a alimentação e a ingestão de líquidos e sal, higiene dos equipamentos, precaução contra infecções, zelo com a saúde mental e outros. Sendo uma doença que pode afetar diversos órgãos e por seu caráter crônico e progressivo, é importante que o paciente seja acompanhado por uma equipe de profissionais de saúde, que pode abranger pediatra ou clínico, pneumologista, gastroenterologista, enfermeira(o), nutricionista, fisioterapeuta, psicóloga(o) e assistente social.

Quando essa equipe trabalha junta, em parceria, discutindo as melhores formas de atuar em cada caso, se caracteriza uma equipe interdisciplinar. Essa forma de trabalho em parceria, Equipe FC e família, gera melhores resultados para o indivíduo com FC, favorecendo uma melhor adesão ao tratamento, reduzindo hospitalizações e melhorando a qualidade de vida. Além disso, os pacientes conseguem poupar tempo e idas aos centros de atendimento (Centros de Referência em FC), já que, em um único dia, são atendidos por todos esses profissionais no mesmo local! É exatamente essa a proposta do HCB e da nossa equipe!

Abordagem geral e medicamentosa

O tratamento da FC, em geral, é variável entre os pacientes. De acordo com o tipo de comprometimento apresentado, algumas pessoas precisam utilizar muitas medicações e outras necessitam de poucas. **A equipe baseia-se em critérios internacionais para prescrever e orientar o tratamento, a depender de cada caso, individualmente.**

Nutrição e equilíbrio metabólico, de sais e água:

É preciso que o paciente se alimente de forma saudável, como todo mundo. A peculiaridade da FC é que as refeições precisam ser **mais calóricas** do que aquelas de uma pessoa que não tem FC. Isso porque o indivíduo com FC gasta mais calorias na respiração, no combate a infecções etc. E também perde calorias pelas fezes. A nutrição adequada ajuda o paciente em vários aspectos: fortalece a imunidade e melhora a sobrevida.

Para a maioria dos pacientes, a equipe médica precisará prescrever **ENZIMAS PANCREÁTICAS** destinadas ao uso no momento das refeições. São indicadas para os pacientes que apresentam insuficiência pancreática, visando a melhorar a absorção dos alimentos, especialmente gorduras e vitaminas lipossolúveis. Em geral, devem ser administradas no início das refeições ou de acordo com o combinado durante as consultas. A dose é individualizada e será orientada nas consultas. Geralmente, doses mais altas são necessárias para as refeições mais calóricas, como almoço e jantar e suplementos nutricionais, em doses mais baixas, destinam-se aos lanchinhos. No Brasil, temos as apresentações em cápsulas. Para os bebês e crianças que ainda não conseguem tomar a cápsula inteira, deve-se: (1) Abrir a cápsula; (2) Colocar os grânulos na boca junto com o leite materno, líquidos ou papas para ajudar na deglutição sem mastigar; (3) Limpar a boca depois, com água filtrada após. Assim que possível, é importante ensinar a criança a deglutir a cápsula inteira. O paciente **não** precisa tomar as enzimas pancreáticas para as frutas ou sucos de frutas (exceto açaí e abacate). Ou seja: para açaí, abacate e os outros alimentos, o paciente precisará tomar as enzimas com o objetivo de absorver os nutrientes. Isso fará diminuir a diarreia e a perda de gordura nas fezes, melhorando o estado nutricional e o crescimento.

Fica a dica: ao sair de casa, leve sempre as enzimas pancreáticas para aquele lanchinho não previsto!

É importante oferecer as refeições em horários definidos, evitando o hábito de “beliscar”. Isso ajuda a formar hábitos saudáveis, organiza a alimentação e facilita a combinação entre a ingestão das enzimas e a absorção dos nutrientes.

Algumas pessoas muito desnutridas precisam colocar tubos para se alimentar durante o sono. Os tubos podem ser colocados pelo nariz ou diretamente pelo abdômen (gastrostomia). Isso pode ser temporário (até que a pessoa atinja uma nutrição adequada) ou mais prolongado. A equipe avalia cada um individualmente para verificar se irá ou não precisar desses tubos.

Para os pacientes com insuficiência pancreática serão prescritas **VITAMINAS A, D, E e K**, para uso contínuo. Idealmente, as vitaminas devem ser administradas na sua forma hidrossolúvel. Outras vitaminas e minerais também podem ser utilizados.

Há casos em que o pâncreas está mais doente, causando o diabetes associado à FC. Assim, os pacientes precisam de alguns cuidados adicionais com a alimentação e do uso de **INSULINA** ou outras medicações. A equipe está sempre atenta a essa complicação, inclusive solicitando exames periódicos para detectá-la antes mesmo de aparecerem os primeiros sintomas.

A pessoa com fibrose cística perde mais sal e água na pele e, por isso, **precisa ingerir mais sal e água**. Fique atento!

Respiratório:

O tratamento dos problemas respiratórios tem o objetivo de:

1. Fluidificar e facilitar a saída da secreção espessa das vias aéreas;
2. Prevenir e tratar as infecções respiratórias precocemente;
3. Reduzir a inflamação das vias aéreas e dos pulmões;
4. Dar suporte à respiração.

1. Para facilitar a saída do muco viscoso das vias aéreas, os pacientes precisam **ingerir líquidos à vontade, higienizar frequentemente as narinas com soro fisiológico**, utilizar **nebulizações** com soluções mais salgadas e medicações para fluidificar as secreções. Tudo isso associado à **FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA**, diariamente.

- A **DORNASE-ALFA** tem a função de fluidificar as secreções respiratórias, diminuindo as complicações decorrentes do acúmulo do muco viscoso no aparelho respiratório. Deve ser administrada pela via inalatória, com o nebulizador recomendado pelo fabricante. **Não pode ser feita em nebulizadores ultrassônicos**. Existem várias sugestões de tratamento, mas, em geral, devem ser feitas de uma a quatro vezes antes da fisioterapia respiratória. Esse esquema é combinado e individualizado com os pacientes e familiares durante as consultas, de acordo com a rotina de cada um. A dornase-alfa precisa ser transportada em bolsa térmica com gelo e conservada na geladeira.
- A **SOLUÇÃO SALINA HIPERTÔNICA – SSH (geralmente indicada a 7%)** – tem a ação de hidratar o muco espesso das vias aéreas. É utilizada pela via inalatória e deve ser administrada após o uso de um broncodilatador inalatório, como o **SALBUTAMOL** ou o **FENOTEROL**. Ao término da SSH, deve-se fazer uma boa fisioterapia para limpar os pulmões e vias aéreas. Então, fica assim: primeiro inalar o broncodilatador, depois vem a SSH e, por último, a fisioterapia. Recomenda-se o uso da SSH em horários diferentes ao da dornase-alfa, proporcionando uma ação conjunta para ajudar na limpeza dos pulmões e vias aéreas.
- Existem várias técnicas de **fisioterapia** respiratória. Os fisioterapeutas da equipe irão mostrar e combinar várias manobras com você. É preciso cumprir com capricho, diariamente! Assim é possível deixar as vias aéreas bem limpas e desobstruídas, melhorar a eficácia da tosse, bem como fortalecer e alongar a musculatura. A fisioterapia é essencial na FC. Há casos que exigem fisioterapia várias vezes ao dia para limpar os pulmões; em outros, uma a duas vezes ao dia podem ser suficientes. É importante fazer a fisioterapia desde bebê, de forma lúdica, sempre individualizando para a idade e a gravidade da doença. Procure fazer com que seu(a) filho(a) enxergue a fisioterapia como algo normal na rotina de vida. Recomendamos que o paciente faça fisioterapia também com o fisioterapeuta periodicamente, numa frequência a ser indicada pela equipe de Fisioterapia, podendo ser no Setor de Fisioterapia e Reabilitação do HCB ou da sua Regional.

Alguns pacientes ficam envergonhados em tossir ou expectorar, mas essa é uma forma de limpar as vias aéreas. Vocês não têm culpa e nem devem ter vergonha por isso!

2. A abordagem das infecções respiratórias precisa ser preventiva e precoce. Em geral, a imunidade da pessoa com FC é normal, mas as alterações respiratórias e a desnutrição a predisõem a infecções. A prevenção das infecções ocorre por meio das **VACINAS gerais e específicas** para quem tem FC. Converse com a equipe para saber quais vacinas estão indicadas e para qual faixa etária. Não esqueça de se vacinar contra a gripe todo ano no outono/inverno e contra pneumococo. A abordagem adequada em relação à fluidificação das secreções, fisioterapia, boa alimentação, sono, exercícios, enfim, hábitos de vida saudável, também contribui para prevenir o adoecimento.

Para reduzir a chance de infecções na FC, há recomendações da prática de **SEGREGAÇÃO entre os pacientes com FC**. Os pacientes podem transmitir alguns germes entre si, por meio de contato (mãos, objetos, tosse, espirro etc.). Apesar de isso ser pouco frequente, diretrizes internacionais recomendam a separação dos pacientes, exceto se morarem na mesma casa. Isso vale para internação, ambulatório, fisioterapia etc. Em relação a outras pessoas saudáveis, pode haver contato normal, sem problemas. Sugerimos fortemente relatar isso na escola, no trabalho e em outros ambientes que seu(a) filho(a) frequenta. Assim, caso haja outra pessoa com FC, ela também pode evitar o contato nesses locais, dando continuidade ao cuidado que temos no HCB. Mas vale salientar: a FC não é uma doença contagiosa.

Outra forma de ajudar na prevenção e no controle das infecções, que utilizamos no nosso Centro FC, é coletar, periodicamente, **amostras do catarro** do seu(a) filho(a) para **CULTURA**. A coleta é feita durante as consultas no HCB. Essas amostras serão preferencialmente de **escarro**. Nas crianças pequenas que ainda não sabem expectorar ou naquelas que não produzem catarro, a amostra será de **esfregaço de orofaringe (swab)**. O procedimento não costuma ser doloroso. Caso a cultura detecte algum germe prejudicial, a equipe entrará em contato com a família, para que seja feito o tratamento adequado, mesmo que o paciente ainda não tenha manifestado sintomas.

Quando ocorrem as infecções, há necessidade de fazer um tratamento precoce, muitas vezes com **ANTIMICROBIANOS**. Esses antibióticos podem ser administrados por via oral, endovenosa, intramuscular ou inalatória. E podem ser usados por alguns dias ou até mesmo de forma contínua, a depender de cada situação. Se houver **colonização respiratória crônica** por uma bactéria chamada *Pseudomonas aeruginosa*, por exemplo, há indicação do uso de **ANTIBIÓTICOS INALATÓRIOS** regularmente, a fim de reduzir o adoecimento. Alguns dos antimicrobianos precisam ser transportados em bolsas térmicas com gelo e conservados em geladeira.

Dica importante: os antibióticos não podem ser nebulizados em aparelhos ultrassônicos, mas, sim, nos nebulizadores a jato. Além disso, devem ser utilizados com os pulmões limpos, após a fisioterapia.

3. Todos os cuidados descritos acima em geral contribuem para reduzir a inflamação das vias aéreas. Com as vias aéreas limpas, há menor chance de inflamação e infecção. Há também algumas medicações que podem contribuir: a **AZITROMICINA**, de forma contínua (utilizada três vezes por semana, por via oral), por exemplo, pode ter efeito imunomodulador, reduzindo a inflamação.

É sempre bom lembrar que **fumar é muito prejudicial à saúde** de qualquer pessoa, especialmente quem tem doença respiratória! Isso vale para o fumante e para quem tem contato com ele, como, por exemplo, filhos de fumantes.

4. Há pacientes que evoluem com mais gravidade e precisam utilizar **OXIGENOTERAPIA DOMICILIAR** ou algum suporte ventilatório. Outros podem necessitar de um **TRANSPLANTE PULMONAR**. Isso é discutido durante as consultas, sempre que necessário.

Exercícios físicos:

A prática desportiva é importante para todos. Ajuda o corpo e a mente. Em relação à FC, os exercícios físicos podem auxiliar no condicionamento físico, reabilitação pulmonar, fortalecimento e alongamento da musculatura em geral, especialmente abdominal e torácica. E também ajudam a saída do muco viscoso. Então, a prática dos exercícios físicos deve ser estimulada, como sendo um adjuvante da fisioterapia. A recomendação é de fazer o exercício da preferência da pessoa, **respeitando o seu próprio limite** e permitindo que ela pare a atividade sempre que sentir necessidade. Caso o paciente utilize oxigenoterapia, o exercício deve ser feito com o suporte de oxigênio, respeitando o limite individual.

Outros:

1. Antiácidos: podem ser necessários para tratar sintomas de refluxo gastroesofágico ou melhorar a ação das enzimas pancreáticas.

2. Ácido ursodesoxicólico: ajuda a melhorar a fluidez da bile, nos casos indicados.

3. Medicções para alergia respiratória: certas medicações em spray utilizadas para asma e rinite alérgica podem ser indicadas para alguns pacientes que se comportam como alérgicos. São os casos dos corticoides inalatórios e outros remédios. Se o seu(a) filho(a) precisar utilizar corticoides inalados, deverá usá-los com os pulmões limpos (após a fisioterapia).

4. Novos medicamentos (IVACAFITOR E LUMACAFITOR): ainda não disponíveis no Brasil, têm por objetivo potencializar o efeito ou corrigir a proteína CFTR alterada. Em alguns países, eles estão liberados para uso em pacientes com determinados tipos de mutações genéticas, com resultados promissores. Várias outras medicações para corrigir o defeito básico estão em estudo.

Fica a dica: combine com a equipe os melhores horários e formas de administração das medicações e da fisioterapia. É muito importante seguir o tratamento de forma adequada ao bem-estar dos portadores de FC! Se você tiver alguma dificuldade, converse com a equipe. Poderão existir alternativas ou formas de flexibilizar o tratamento, de maneira individualizada.

Exames complementares:

Durante o acompanhamento, precisam ser feitos **EXAMES PERIÓDICOS**, com o intuito de detectar possíveis complicações que devem ser tratadas. Em geral, são realizados uma vez por ano, mas podem ser mais ou menos frequentes de acordo com cada caso. São incluídos exames de sangue, urina, fezes (para verificação de vermes e avaliação da gordura nas fezes), radiografia de tórax, ultrassonografia de abdome e audiometria. Densitometria óssea, tomografia de tórax e seios da face e teste da caminhada de seis minutos também podem ser solicitados, com menor frequência. A cada consulta, são realizadas a coleta de secreção respiratória para a cultura e a espirometria (pelas crianças maiores, capazes de fazer as manobras). Outros exames podem ser necessários.

O seguimento no Centro de Referência Pediátrico em Fibrose Cística do HCB

- Inicia-se com a avaliação do paciente referenciado, seguindo as Diretrizes do Programa de Fibrose Cística-HCB
- As consultas têm intervalos que variam de acordo com a necessidade de cada paciente; desde consultas quinzenais até semestrais, mas geralmente ocorrendo a cada três meses.
- O atendimento é realizado às terças-feiras, no período vespertino, e às quintas-feiras, no período matutino, nas dependências do setor Pantanal do HCB, de acordo com agendamento prévio.
- Ao chegar, o paciente receberá uma pulseira de **cor lilás**, que identifica a pessoa com fibrose cística (ou caso suspeito) neste hospital. As crianças maiores e adolescentes também colocarão uma máscara cirúrgica, para diminuir a chance de contaminação por microrganismos.
- Como foi dito anteriormente, a fibrose cística não é contagiosa, mas os pacientes podem ser colonizados por bactérias indesejáveis. Então, **os pacientes NÃO PODEM ter contato entre si**.
- Nos ambientes coletivos, observe sempre se há outro paciente com a pulseira lilás, para que não fiquem juntos.
- Use com frequência o **álcool-gel** dos dispositivos espalhados pelo HCB ou lave as mãos com sabão. Isso previne infecções.
- Evite passar as mãos na boca, nariz ou olhos.
- Uma vez instalado, **o paciente deve permanecer na sala** de atendimento destinada a ele. Os membros da equipe é que irão se deslocar para o atendimento, podendo atender juntos ou fazer um rodízio, de modo que o paciente será liberado ao final do turno, após o atendimento de todos os membros.
- As amostras de **secreção respiratória** são coletadas nas salas de atendimento, preferencialmente durante a fisioterapia.
- A partir de outubro de 2016, a equipe passou a contar com o apoio de **odontopediatras** do HCB, que fazem uma avaliação inicial durante as consultas. Caso seja necessária intervenção, os pacientes serão encaminhados às salas da Odontologia. Mais um conforto para você!
- **Reserve um turno completo** para o dia da consulta: traga lanche e as enzimas, se necessário. O atendimento é minucioso e prolongado, pois é feito por vários profissionais.
- Após o atendimento de cada paciente a sala passará por higienização (**desinfecção**) antes da entrada de outro paciente.
- Nas crianças maiores é realizada **espirometria** a cada consulta. A sala também passa por higienização após o exame de cada paciente.

- A partir de 15 anos, os adolescentes são incentivados a serem consultados **sem a presença dos pais** na sala de atendimento. Isso é importante para que sejam estimulados à independência e ao autocuidado.
- Aos 17 anos é iniciada a **TRANSIÇÃO** para a Equipe de Fibrose Cística de Adultos – HBDF (Hospital de Base do Distrito Federal), com consultas intercaladas entre o HCB e o HBDF. Essa transição é lenta, **com duração de cerca de dois anos**. Os pacientes recebem alta da equipe pediátrica antes de completarem 19 anos.
- Nossa dinâmica de atendimento é criteriosa e baseada em **diretrizes internacionais da FC**.
- O Centro de FC do HCB participa dos dados de seguimento do Registro Brasileiro de Fibrose Cística. Esses dados, juntamente com informações dos outros Centros FC brasileiros, geram relatórios anuais, dando um panorama da FC no Brasil. Os relatórios anuais estão disponíveis no site do **Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística** (www.gbefc.org.br). Lá você também vai encontrar outras informações interessantes sobre FC.



Dinâmica de atendimento

Desde Novembro 2011



Rodízio ou conjunto

Espirometria e cultura

Check list

Desinfecção

Possíveis problemas de emergência na FC e o que fazer

EXACERBAÇÕES PULMONARES:

Utilizamos esse termo quando a pessoa com FC piora do seu estado habitual (que chamamos de basal). Cada pessoa tem o seu basal, ou seja, tosse com determinada intensidade, com certa quantidade de secreção etc. Quando piora do que considera o seu habitual, isso é um indício de exacerbação. Ela pode estar associada a febre, perda de peso, piora da tosse, da secreção, mudança de cor da secreção, piora da função pulmonar, entre outros. A exacerbação pulmonar pode estar relacionada a infecções virais ou bacterianas, por exemplo. Então, **assim que o quadro iniciar, você deve intensificar a fisioterapia respiratória, a higiene das vias aéreas e a fluidificação das secreções nasais e brônquicas com nebulizações e ingestão de líquidos**. Se os sintomas continuarem ou piorarem, é importante fazer contato com a equipe e ser **avaliado** por médicos. Seja, pelos médicos do HCB, como agendamento fora-de-dia, seja por médicos nas Unidades de Saúde. **Você precisa também colher uma amostra de escarro ou swab de orofaringe para cultura**. Muitas vezes, não é necessário fazer exames de sangue ou radiológicos. Possivelmente serão prescritos **antibióticos**. **Caso o quadro seja grave, com muita falta de ar ou a pessoa ficando roxa (cianótica), a família deve ir imediatamente ao serviço de pronto-atendimento mais próximo para receber os primeiros cuidados, oxigênio e estabilização inicial**. Por favor, solicite à equipe de emergência que faça contato com a nossa equipe. No HCB **não** há pronto-atendimento.

HEMOPTISE:

É a saída de **sangue vivo** junto ao escarro. Pode ocorrer principalmente durante exacerbações. Se acontecer, mantenha a calma. Se for leve (rajas de sangue no escarro, que chamamos de hemoptoicos), informe a equipe. Possivelmente o paciente está exacerbado e **precisa ser examinado** (vide as condutas na exacerbação, citadas anteriormente). Muitas vezes os pacientes também precisarão receber doses extras de **vitamina K** (injeções), além dos antibióticos. Se for mais intenso (mais do que um copo de sangue em 24 horas), **vá ao serviço de pronto-atendimento mais próximo para receber os primeiros cuidados e estabilização inicial**. Pode ser necessária transfusão de sangue ou derivados. Por favor solicite à equipe de emergência que faça contato com nossa equipe.

DESIDRATAÇÃO:

Sinais de desidratação são boca seca, olhos fundos, diminuição da diurese, urina mais concentrada, queda do estado geral, afundamento da fontanela (“moleira” da cabeça dos bebês), sonolência e outros. **A prevenção da desidratação é feita com a ingestão de água e sal, principalmente em dias quentes e secos ou quando há diarreia ou vômitos**. Se seu(a) filho(a) apresentar sinais de desidratação, ofereça saís de reidratação oral em pequenas quantidades, várias vezes, e procure o **pronto-atendimento mais próximo para receber os primeiros cuidados**. Solicite à equipe de emergência que faça contato com a nossa equipe.

FEBRE:

A elevação da temperatura (maior que 37,8°C na axila) é um sinal de que algo não está normal no organismo. Pode ser causada por alguma inflamação ou infecção. **Tenha sempre um termômetro para medir a temperatura**. É esperado ter febre nos primeiros dias de uma infecção (por exemplo: gripe ou infecção de garganta). A avaliação médica é importante se: (1) A febre permanecer mais de dois a três dias numa infecção; (2) Se, em qualquer momento, a criança estiver sonolenta; (3) Se não houver motivo aparente para a febre (febre sem sinais localizatórios), principalmente em crianças pequenas; (4) Caso ela esteja acompanhada de algum sinal de gravidade.

OBSTRUÇÃO INTESTINAL:

Os sintomas são distensão do abdômen, vômitos e ausência de evacuação e de liberação dos gases intestinais. Se isso ocorrer, procure o **pronto-atendimento mais próximo para receber os primeiros cuidados** e solicite à equipe de emergência que faça contato com nossa equipe.

Outros problemas que também podem surgir são:

AR NA PLEURA (PNEUMOTÓRAX) e ATELECTASIA. Isso pode se apresentar clinicamente com falta de ar (dispneia), dor no tórax ou sinais de exacerbação pulmonar. Outra emergência são **VÔMITOS COM SANGUE**. Em qualquer desses casos, procure o **pronto-atendimento mais próximo para receber os primeiros cuidados** e solicite à equipe de emergência que faça contato com a nossa equipe.

OBS: Após a recuperação do pneumotórax, o paciente não deverá viajar de avião por cerca de seis semanas, nem erguer peso ou fazer outros esforços.

Em resumo:

Se seu(a) filho(a) tiver qualquer intercorrência mais grave, não perca tempo tentando falar com a equipe, nem espere o dia de atendimento no HCB. Procure o pronto-atendimento mais próximo. Se necessário, o médico plantonista entrará em contato pelo telefone celular da equipe para discutir o caso, obter mais informações e esclarecer eventuais dúvidas. Celular da equipe: (61) 99914-9455.

Leve esse caderno. Ele contém informações importantes sobre o seu(a) filho(a).

Parceria com a rede de atenção à saúde da SES-DF

É importante que seu(a) filho(a) participe dos programas de Atenção Básica e de Pediatria da sua Regional e seja incluído nos Programas de Saúde da Família locais (ou mesmo visite o pediatra geral da sua confiança). Buscamos a interação e a parceria com essas equipes, **que são tão importantes quanto a atenção especializada que fazemos no HCB**. Isso favorece o desenvolvimento normal das nossas crianças e adolescentes. Propiciamos o suporte especializado para essas equipes e elas nos dão suporte na atenção básica, de acordo com as necessidades individuais dos pacientes.

Então, fica a dica: mesmo em acompanhamento no Centro de Referência em FC – HCB, frequente o Posto de Saúde: seja atuante no local onde mora. Você pode contribuir para a divulgação e o conhecimento da FC na sua comunidade!

Os profissionais de saúde que precisarem fazer contato para interação com a nossa equipe, suporte ou esclarecimentos, poderão utilizar o telefone do HCB: 61-3025-8350, website: hcb.org.br ou o telefone da equipe: (61) 9 9914-9455.

Onde buscar mais informações sobre FC?

- Conversando com a equipe FC – HCB;
- Conversando com outros pais de pessoas com FC;
- Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística: (www.gbefc.org.br);
- Informações sobre as mutações genéticas: CFTR1 (www.genet.sickkids.on.ca), CFTR2 (www.cftr2.org).

Agora, veja mais algumas dicas importantes preparadas por nossa equipe para você!

COMO LIMPAR OS NEBULIZADORES?

Enfermeira Núbia Peixoto e equipe:

Lave as mãos

Nossas mãos, se não lavadas adequadamente, são um dos principais meios de transporte para os microrganismos causadores de doenças. Por isso, é muito importante que elas sejam lavadas antes e depois do manuseio do conjunto de nebulização, seja para administrar a medicação ou para realizar sua limpeza e desinfecção.

1º Desconecte a mangueira do compressor e do copo do nebulizador;

2º Se houver condensação (gotinhas d'água) dentro da mangueira, deixe o compressor ligado por dois minutos, com a mangueira ainda conectada nele. O ar quente deve secar esta umidade. Outra alternativa é deixar a mangueira pendurada com as duas extremidades voltadas para baixo;

3º Limpe as extremidades da mangueira pelo lado de fora com um papel toalha ou pano bem limpo. Não lave a mangueira e seu adaptador!

4º Desmonte todas as partes do nebulizador.

Limpendo o nebulizador

Limpeza é a remoção da sujeira que pode ser vista sem a ajuda do microscópio. **Deve ser feita a cada inalação.**

Para realizá-la, você necessitará de uma pia com torneira, água corrente e sabão neutro.

1º Lave todas as partes (tampa da válvula de inspiração, suplemento interno, bocal com válvula expiratória e copo do nebulizador) usando sabão neutro e água da torneira, **LOGO APÓS** o término da inalação.

2º Enxague todas as partes do nebulizador com água corrente e retire o excesso de água com uma leve chacoalhada.

Desinfetando o nebulizador PRONEB

Desinfecção é a eliminação de alguns microrganismos causadores de doença que só podem ser vistos com a ajuda de microscópio. A desinfecção pode ser feita **uma vez ao dia.**

É bem simples e você pode fazer em casa: preste bem atenção!

1º Coloque todas as peças limpas, como indicado anteriormente, dentro de uma panela e complete com água de torneira até que todas estejam completamente cobertas; esta panela deverá ser utilizada apenas para esta finalidade, não a use para fazer comida!

2º Leve ao fogo e deixe ferver por cinco minutos; não ferva a mangueira com o adaptador nem a máscara!

3º Retire as peças do nebulizador da panela e aguarde esfriar por dez minutos.

4º Seque todas as peças do nebulizador; utilize, de preferência, papel toalha ou um pano bem limpo e seco.

5º Monte novamente todas as peças do nebulizador.

6º Finalmente, guarde todo o material em um recipiente fechado, **que deve ser de uso exclusivo para o material de nebulização.**

IMPORTANTE

* TODO o equipamento de nebulização, inclusive o compressor, deve ser de uso **EXCLUSIVO** do paciente. **Não compartilhe** o equipamento com outras crianças, nem mesmo com irmãos ou outras pessoas da família.

* O compressor, por se tratar de um equipamento elétrico, não deve ser molhado e precisa ser protegido de descargas elétricas durante tempestades. Caso contrário, pode sofrer danos irreparáveis. Sua limpeza pode ser feita com pano umedecido com água e sabão ou álcool.

* O filtro do compressor e o kit para nebulização (tampa da válvula de inspiração, suplemento interno, bocal com válvula expiratória e copo do nebulizador) **deverão ser trocados a cada seis meses.**

* Não utilizar peças danificadas (com rachaduras, quebrada, rasgadas etc.).

Qualquer dúvida sobre esses e outros assuntos, estaremos à disposição!

Assistente social:

A atuação do assistente de Serviço Social está pautada em legislação que garante aos pacientes o acesso aos benefícios que tenham critérios para inclusão. O assistente social contribui, como profissional integrante de equipe multidisciplinar, para viabilizar a boa adesão ao tratamento, com resultados positivos para o controle da doença. Avalia as condições sociais e de saúde da criança, a fim de conhecer a rede de proteção em que ela está inserida; identifica laços afetivos de cuidados e/ou situações que possam interferir no bem-estar físico, emocional e social da criança, e busca entender a realidade familiar.

Fisioterapeutas:

A fisioterapia é muito importante na fibrose cística e tem os objetivos de:

- Promover desobstrução e higiene brônquica.
- Melhorar a ventilação pulmonar.
- Orientar a terapia inalatória.
- Evitar e/ou melhorar deformidades torácicas.
- Prevenir complicações respiratórias.
- Promover condicionamento físico.

Há várias maneiras de se conseguir tudo isso: técnicas para o alongamento e o fortalecimento dos músculos, exercícios aeróbicos e manobras de higiene brônquica. Iremos combinar os exercícios e manobras, juntos, durante o nosso atendimento.

Nutricionistas e Gastropediatra:

- Ofereça o leite materno ao seu filho até os dois anos de idade.
- A introdução da alimentação complementar deverá ser orientada por nutricionista ou médico. Ela deverá ser espessa desde o início e oferecida de colher; deve começar com a consistência de papas ou purês de legumes/cereais/frutas. E gradativamente aumentar a consistência até chegar à alimentação da família.
- Os alimentos devem ser oferecidos separadamente, para que a criança aprenda a identificar as suas cores e sabores. Coloque as porções de cada alimento no prato, sem misturá-los.
- Fracione a alimentação em seis refeições ao longo do dia. Evite substituir as grandes refeições – como almoço e jantar – por lanches.
- Estabeleça horários para a alimentação e não permita que seu filho “belisque” no intervalo das refeições. Esta orientação é imprescindível para aqueles que necessitam do uso regular das enzimas pancreáticas.
- Ofereça à criança diferentes alimentos ao longo do dia. Uma alimentação variada é uma alimentação colorida. Além de evitar a monotonia da dieta, garante a quantidade de nutrientes que a criança necessita.
- Estimule o consumo diário de frutas, verduras e legumes.
- Evite açúcar, café, enlatados, frituras, refrigerantes, balas, salgadinhos e outras guloseimas, nos primeiros anos de vida.
- Utilize alimentos *in natura* ou minimamente processados como base da alimentação. Ofereça uma grande variedade de frutas, legumes e verduras, grãos como arroz, milho e feijão, tubérculos e raízes como batata e mandioca, além de ovos, peixe, carnes, leite e derivados.
- A criança deve beber água ao longo do dia, nos intervalos das refeições, mesmo sem sede, mantendo a urina clara. Leve sempre uma garrafa de água quando sair de casa.
- A criança e o adolescente com fibrose cística requerem uma quantidade maior de energia, proteínas, vitaminas e minerais. Siga corretamente as orientações nutricionais dadas para garantir que seu filho tenha um ganho de peso adequado por meio de uma dieta hipercalórica e equilibrada.
- Uma quantidade extra de sal deverá ser adicionada à alimentação e/ou fórmula infantil do paciente com fibrose cística, conforme orientação do nutricionista ou médico.
- O peso e a estatura do seu filho deverão ser registrados a cada visita para que a equipe acompanhe o crescimento e o desenvolvimento.
- A prescrição de um suplemento hipercalórico e hiperproteico poderá ser necessária para complementar a alimentação do seu filho, de forma que o paciente garanta um estado nu-

tricional adequado.

- Estimule a criança doente e convalescente a se alimentar, oferecendo sua alimentação habitual e seus alimentos preferidos. Respeite a sua aceitação.
- Envolve toda a família no auxílio das tarefas domésticas referentes à alimentação, como montar a lista de compras, organizar a despensa, escolher o cardápio da semana e também participar do preparo dos alimentos.
- Cuide da higiene no preparo e manuseio dos alimentos para garantir o armazenamento e a conservação adequados.

Psicóloga:

Desde o início do tratamento, é importante que vocês se sintam acolhidos e apoiados pela equipe que irá acompanhá-los. E, para que a equipe entenda como pode ajudar da melhor forma possível, é essencial que tanto os pais como a criança expressem todas as suas dúvidas, preocupações e receios relacionados à fibrose cística e ao tratamento.

Sabemos que só é possível seguir corretamente um tratamento se houver um bom entendimento do que deve ser feito. E, para isso, o paciente e seus cuidadores devem compreender como o tratamento se dá. Cabe à equipe de saúde que está atendendo o bebê ou a criança explicar como é o tratamento. Nem sempre, entretanto, a equipe consegue se fazer entender como gostaria e, por isso, é muito importante lembrar que qualquer dúvida em relação ao tratamento merece esclarecimento. O paciente e o cuidador não devem se sentir constrangidos por estarem com dúvidas ou por acharem que sua pergunta é “boba”. Portanto, se não tiverem compreendido qualquer aspecto do tratamento, precisam perguntar.

Qualquer tipo de dificuldade para seguir o tratamento também deve ser comunicada à equipe, pois o tratamento não é completamente rígido. Algumas adaptações podem ser feitas para torná-lo mais fácil de ser seguido, tanto no que se refere à criança como a seus cuidadores. Para o bom andamento do tratamento, é muito importante uma parceria com os profissionais.

Mesmo havendo um cuidador principal, é fundamental que a família como um todo participe do tratamento, evitando sobrecarregar, inclusive emocionalmente, apenas um de seus membros. O estado emocional do cuidador influencia sua capacidade de seguir o tratamento de forma adequada. Caso sinta necessidade, ele pode e deve ter o suporte emocional e psicológico da psicóloga da equipe. Afinal, para que seja possível cuidar bem de alguém, é imprescindível estar bem.

Da mesma forma, a psicóloga da equipe poderá oferecer apoio emocional à criança ou adolescente que está em tratamento, sempre que necessário. Ela também pode ajudar o paciente a seguir melhor o tratamento, pensando, junto com ele, em estratégias que facilitem o uso das medicações e a realização da fisioterapia na sua rotina diária.

