

TRATAMENTO MULTIMODAL EM FIBROSE CÍSTICA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

Júlia Maria Ceolin¹; Leticia Barbacovi²; Jucéli Márcia Hendges Sparvoli³.

¹Universidade Federal do Rio Grande (FURG). Rio Grande, RS. <https://lattes.cnpq.br/1154048916899599>.

²Centro Universitário de Pato Branco (UNIDEP). Pato Branco, PR. <https://lattes.cnpq.br/6548450844704270>.

³Universidade Federal do Rio Grande (FURG). Rio Grande, RS. <http://lattes.cnpq.br/2226698884197383>.

PALAVRAS-CHAVE: Tratamento. Fibrose cística. Mucoviscidose.

ÁREA TEMÁTICA: Saúde da criança e do adolescente.

DOI: 10.47094/IICOLUBRASC.2024/RE/6

INTRODUÇÃO

O tratamento da fibrose cística é um dos desafios que cercam a realidade das pessoas que convivem com essa enfermidade, visto que é uma patologia multissistêmica que afeta cada indivíduo de uma maneira diferente. Conforme a doença avança, ocorre principalmente acometimento do sistema respiratório, gastrointestinal e endócrino, demonstrando a necessidade da abordagem multidisciplinar para a melhora da qualidade de vida e prognóstico. Sendo assim, tendo em vista os impactos dessa patologia na atualidade e a dificuldade no manejo das complicações que ela produz, é de extrema relevância ampliar os estudos acerca da problemática supracitada (Oliveira et al., 2023; Athanazio et al., 2017).

A Fibrose Cística, também conhecida como mucoviscidose, é uma exocrinopatia autossômica recessiva que afeta principalmente as glândulas exócrinas, resultando em secreções espessas e viscosas. Manifesta-se igualmente em ambos os sexos, é mais frequente em população caucasiana, com uma prevalência em torno de 1/7000 nascidos vivos, esse motivo contribui para que, no Brasil, sua prevalência seja maior na região Sul (Oliveira et al., 2023; Athanazio et al., 2017).

Essa patologia ocorre devido à mutação genética no gene CFTR - *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* -, que produz uma proteína de membrana que atua como canal iônico. Quando mutado, esse gene faz com que a proteína CFTR perca sua função fisiológica de canal de cloro, tornando os canais permeáveis ao cloro não funcionantes, e, assim, produzindo secreções mais espessas e dificultando a sua eliminação, conseqüentemente aumentando a susceptibilidade de adquirir infecções e resposta inflamatória recorrente (Almeida et al., 2023).

Dessa forma, a clínica multissistêmica apresenta sintomas decorrentes da produção e acúmulo das secreções mucosas espessas, levando a acometimentos respiratórios crônicos, como tosse persistente, infecções pulmonares frequentes, cor pulmonale e até o óbito, além de acometimento do trato gastrointestinal, como insuficiência pancreática, diarreia crônica e desnutrição proteico-calórica (Oliveira *et al.*, 2023).

O tratamento baseia-se em uma análise individual de cada paciente, não havendo uma padronização. Nesse contexto, o objetivo principal do estudo é promover uma visão mais ampla acerca do tratamento multimodal da Fibrose Cística, que engloba principalmente a fisioterapia respiratória, a terapia medicamentosa e a nutrição e suporte dietético (Athanasio *et al.*, 2017).

OBJETIVO

Esse estudo tem por objetivo realizar uma breve revisão a respeito do tratamento multimodal da fibrose cística em suas diversas formas de manifestação sistêmica, promovendo ampliação do conhecimento das equipes multidisciplinares e graduandos da área da saúde sobre os eixos que fazem parte dessa temática.

METODOLOGIA

Esse resumo consiste em uma revisão narrativa de literatura, de abordagem qualitativa, de natureza básica, com base em artigos publicados entre os anos de 2017 a 2024, analisados em agosto de 2024. A seleção dos artigos foi feita através das bases de dados Portal Periódico CAPES e Scielo. Durante o processo de escolha, foram usados os descritores “fibrose cística” e “tratamento”, utilizando, também, o operador booleano “AND”. A pesquisa final foi limitada a 5 artigos de língua portuguesa.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Um tratamento multimodal permite combinar diferentes terapias e abordagens, como suporte nutricional, fisioterapia respiratória e medicação, para atender de forma mais eficaz às diversas manifestações da doença e melhorar a qualidade de vida do paciente. Além disso, as necessidades de cada paciente podem variar amplamente. O que funciona para um paciente pode não ser adequado para outro, exigindo uma abordagem personalizada e ajustada à condição individual de cada pessoa.

A fisioterapia respiratória constitui um recurso de elevada importância para retardar a progressão da doença pulmonar em pacientes com fibrose cística, e deve ser acompanhada e orientada por um fisioterapeuta. Esse recurso demonstrou eficácia na eliminação das secreções, principalmente após associação com a nebulização. Além disso, pode-se fazer uso da oxigenoterapia e ventilação não invasiva, as quais se restringem a pacientes graves

(Cardoso *et al.*, 2024; Athanazio *et al.*, 2017).

A terapia medicamentosa varia de acordo com as manifestações sistêmicas do paciente. Para as manifestações pulmonares pode-se fazer o uso de antibioticoterapia durante as exacerbações respiratórias para prevenir e controlar infecções respiratórias, sendo que os agentes etiológicos mais prevalentes em crianças e adultos jovens é *Staphylococcus aureus* e *Haemophilus influenzae*, e a droga mais utilizada nessa circunstância é a Tobramicina inalatória. Além disso, outro aspecto da terapia medicamentosa engloba as vacinas contra hepatite A e varicela habitualmente, e contra influenza anualmente, além de outras vacinas (Cardoso *et al.*, 2024; Athanazio *et al.*, 2017).

Atualmente, estudos mostram a eficácia dos moduladores de CFTR, que constituem uma nova classe de fármacos que atuam melhorando a produção, o processamento intracelular e a função da proteína CFTR. Esses medicamentos, como o ivacaftor, tem demonstrado eficácia através dos estudos para a melhora, principalmente, da função pulmonar. Dentre esses moduladores está o TRIKAFTA (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor), o qual consiste em uma tripla terapia para pacientes com fibrose cística. O elexacaftor e o tezacaftor funcionam como corretores da proteína CFTR, sobre a qual se ligam, ajudando a desenvolver sua função biológica. Já o ivacaftor é um potencializador da CFTR, promovendo a ação mais duradoura da proteína, desencadeando uma passagem natural dos íons sódio e cloreto (Pessoa *et al.*, 2022).

A nutrição e o tratamento dietético são essenciais no manejo da fibrose cística e envolvem tanto a terapia de reposição de enzimas pancreáticas quanto o tratamento dos distúrbios nutricionais. Um dos distúrbios nutricionais mais importantes nos pacientes com fibrose cística, além da desnutrição, é o íleo meconial, constituindo a primeira manifestação da doença em 15-20% dos casos. O tratamento dessa ocorrência pode incluir uso de enemas hiperosmolares e outros adjuvantes. Estudos sugerem que 85-90% dos pacientes com fibrose cística desenvolvem insuficiência pancreática, que, por sua vez, torna-se um fator de risco para, posteriormente, desnutrição. Sendo assim, torna-se relevante a terapia de reposição das enzimas pancreáticas, contudo, a necessidade da reposição deve ser avaliada de forma individualizada, considerando o estado nutricional, os sinais e sintomas de má absorção e o ganho de peso do paciente (Athanazio *et al.*, 2017).

Quando se trata do suporte nutricional, entende-se que os pacientes com mucoviscidose demandam de uma taxa calórica maior do que quando comparados a pacientes hígidos. A recomendação principal é a de consumo de 35-40% de lipídios, 20% de proteínas e 40-45% de carboidratos. Todas as recomendações dietéticas se baseiam no metabolismo que a fibrose cística causa, ou seja, um constante estado inflamatório, levando ao consumo acelerado de energia (Athanazio *et al.*, 2017).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Dessa forma, pautando-se na abordagem ampla que a fibrose cística exige das equipes multidisciplinares e tendo em vista que cada paciente manifesta a síndrome genética de uma forma diferente, pode-se concluir que o tratamento multimodal da patologia é de extrema importância em como se dará o prognóstico e a qualidade de vida do paciente. Todos os segmentos do tratamento são relevantes e constituem, ainda, um desafio na atual realidade das pessoas que convivem com a doença. As terapias medicamentosas com moduladores do gene afetado tem demonstrado melhora no prognóstico de vida desses pacientes. A atual interpretação frequentemente se concentra na eficácia de novos medicamentos, avanços em terapias genéticas e estratégias de manejo integradas.

REFERÊNCIAS

- ALMEIDA, S. R. *et al.* O impacto do tratamento farmacológico na vida dos pacientes com Fibrose Cística. **Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação**, [S. l.], v. 9, n. 4, p. 342–357, 2023. DOI <https://doi.org/10.51891/rease.v9i4.9176>. Disponível em: <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view/9176>. Acesso em: 29 ago. 2024.
- ATHANAZIO, A. R. *et al.* Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, São Paulo, v. 43, n. 3, p. 219–245, 2017. DOI <https://doi.org/10.1590/S1806-37562017000000065>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/CtkWJ8LjzyxPvKvLB5fGndC/abstract/?lang=pt>. Acesso em: 29 ago. 2024.
- CARDOSO, E. G. *et al.* Diagnóstico e tratamento atuais da fibrose cística: uma revisão de literatura. **Brazilian Journal of Health Review**, São José dos Pinhais, v. 7, n. 4, p. 01-14, 2024. DOI <https://doi.org/10.34119/bjhrv7n4-216>. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/71766>. Acesso em: 29 ago. 2024.
- OLIVEIRA, C. M. J. *et al.* Desafios no Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística em Pacientes Pediátricos. **Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences**, Macapá, v. 5, n.5, p. 4255-4268, 2023. DOI <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2023v5n5p4255-4268>. Disponível em: <https://bjih.emnuvens.com.br/bjih/article/view/945>. Acesso em: 29 ago. 2024.
- PESSOA, L. V. *et al.* Efetividade do uso de moduladores de CFTR no tratamento da Fibrose Cística. **Brazilian Journal of Development**, São José dos Pinhais, v. 8, n. 11, p. 76493–76509, 2022. DOI <https://doi.org/10.34117/bjdv8n11-386>. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BRJD/article/view/54855>. Acesso em: 29 ago. 2024.