

Desafios no manejo da fibrose cística

Challenges in the management of cystic fibrosis

Soraya Beatriz Paula Malaquias¹Alessandra Marques Cardoso²

Resumo

A fibrose cística (FC) é uma doença genética potencialmente letal que afeta diversos órgãos, sendo o comprometimento da função pulmonar a principal causa de morbidade e mortalidade, caracterizando-se pelo acúmulo de muco nas vias aéreas, deixando os pacientes susceptíveis a contrair infecções graves. O presente estudo objetivou realizar uma revisão da literatura sobre os desafios no manejo da fibrose cística. Trata-se de uma revisão narrativa, seguindo os critérios do *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA). Foram incluídos artigos disponíveis gratuitamente para leitura na íntegra, indexados na base de dados LILACS (Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências e Saúde), por meio dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) no idioma português, de 2005 a 2022. A suspeita da FC se inicia com o teste do pezinho, tendo o objetivo de identificar distúrbios metabólicos logo ao nascimento. Conforme a doença progride, microrganismos multirresistentes vão surgindo, como por exemplo, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* e *Staphylococcus aureus*, entre outros. Dessa forma, tratamento com antibióticos, fisioterapia respiratória, terapia com células-tronco e psicoterapia são opções de melhoramento das condições de vida desses pacientes. Em conclusão, a FC desencadeia desequilíbrio na concentração e absorção dos íons de cloro, afetando negativamente vários órgãos. O indivíduo acometido está susceptível a contrair várias infecções ao longo da doença, sendo submetido a vários tratamentos contínuos com antibióticos e fisioterapia respiratória.

Palavras-chave: Doença Pulmonar; Fibrose Cística; Mucoviscidose.

Abstract

Cystic fibrosis (CF) is a potentially lethal genetic disease in which it affects several organs and lung function is the main cause of morbidity and mortality. It is characterized by the accumulation of mucus in the airways, being susceptible to serious infections. The present study aimed to carry out a review of the literature on the challenges in the management of Cystic Fibrosis. This is a narrative review, following the criteria of the Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA). Articles available for free reading in full were included, indexed in the LILACS database (Latin American and Caribbean Literature on Science and Health), through the Health Sciences Descriptors (DeCS), in Portuguese, in the period of 2005 to 2022. The suspicion of CF starts with the heel prick test, with the objective of identifying metabolic disorders at birth. As the disease progresses, multidrug-resistant microorganisms emerge, such as *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, and *Staphylococcus aureus*, among others. Thus, treatments with antibiotics, respiratory physiotherapy, stem cells therapy and psychotherapy, become an option to improve the living conditions of these patients. In conclusion, CF triggering an imbalance in the concentration and absorption of chlorine ions, negatively affecting several organs. The individual affected is susceptible to contracting various infections throughout the disease. Being subjected to several continuous treatments with antibiotics and respiratory physiotherapy.

Keywords: Lung Disease; Cystic Fibrosis; Mucoviscidosis.

¹ Graduada em Biomedicina pela Faculdade da Polícia Militar. Goiânia-GO, Brasil.

² Doutora em Medicina Tropical e Saúde Pública, Professora da Faculdade da Polícia Militar, Professora da Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Biomédica da Secretaria de Estado da Saúde de Goiás. Goiânia-GO, Brasil.



INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC), também conhecida como mucoviscidose, é uma doença genética hereditária, de caráter autossômico recessivo, potencialmente letal. Localizada na posição q31 do cromossomo 7, onde codifica a proteína reguladora da condutância transmembranar de Fibrose cística (*cystic fibrosis transmembrane regulator*: CFTR), que está localizada na membrana celular dos tecidos epiteliais, responsável pelo regulamento do fluxo de íons de cloro, sódio e água que atravessam a membrana das células. Essa mutação causa uma má função da proteína CFTR dentro das células epiteliais^{1,2}.

Dentre os órgãos que são afetados pela doença, a função pulmonar é a principal causa de morbidade e mortalidade. A má função da proteína CFTR cria uma camada de muco nas vias aéreas, induzindo o organismo a produzir secreções espessas e viscosas obstruindo pulmões, pâncreas e ducto biliar. Geralmente o quadro evolui para obstrução crônica associada a recorrentes infecções bacterianas. Também há alterações nas secreções digestivas, genitais e sudoríparas, podendo elevar a gravidade do quadro da doença, causando problemas naso-sinusais, síndrome de má-absorção decorrente de insuficiência pancreática e até infertilidade¹.

Apesar do pulmão do paciente com FC ser histologicamente normal ao nascimento, infiltrados respiratórios podem ser vistos durante o período neonatal, podendo ser observada após poucas semanas de vida, seguida de um progressivo comprometimento das vias aéreas. Devido aos problemas pulmonares e a queda de imunidade que a FC causa, um dos principais desafios no manejo dos portadores de FC é a diversidade de microrganismos patogênicos, que podem afetar o portador, tendo em vista que conforme a doença progride, os riscos aumentam^{1,3-5}.

Estudos comprovam que existe um acréscimo na sobrevida de pacientes que faz tratamento com antibioticoterapia e broncodilatadores. A terapia atual da FC inclui a manutenção de estado nutricional, remoção das secreções das vias aéreas, antibióticos, além de suplementos vitamínicos. A melhora para o tratamento e qualidade de vida dos pacientes com FC se deve à efetividade dos antibióticos utilizados para prevenir e controlar a infecção pulmonar^{6,7}.

Nesse cenário, o presente estudo objetivou realizar uma revisão narrativa da literatura sobre os desafios no manejo da fibrose cística, avaliando meios para auxiliar na capacidade de sobrevida destes pacientes, através de tratamentos celulares, medicamentosos, respiratórios e psicológicos.

MÉTODOS

Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, seguindo os critérios do *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA), através de uma seleção sistematizada em quatro etapas, sendo elas: identificação, seleção, elegibilidade e inclusão. Foram incluídos artigos publicados de 2005 a 2022, no idioma português, disponíveis gratuitamente para leitura na

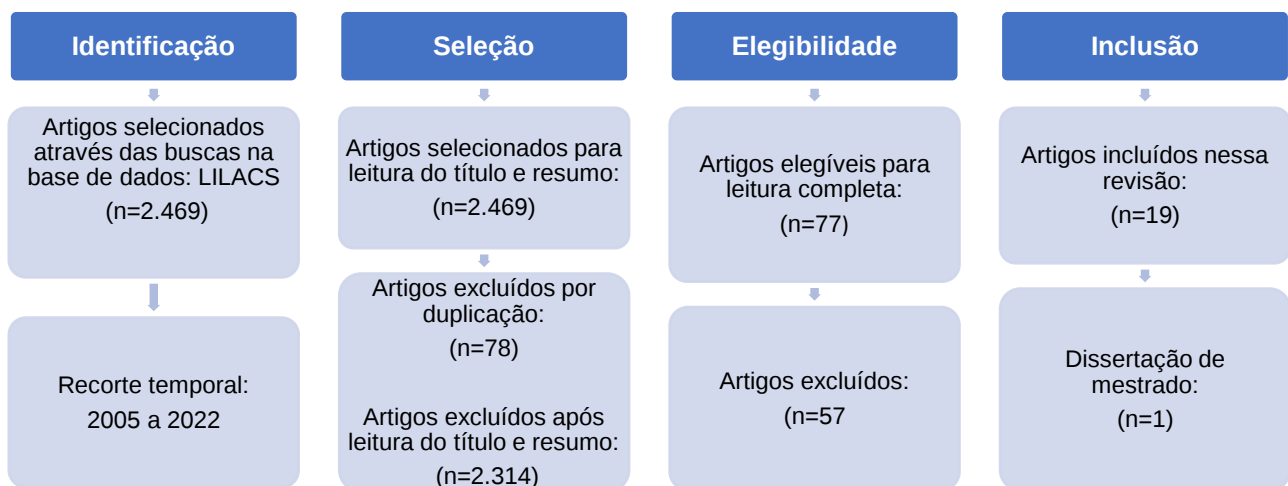


íntegra, indexadas na base de dados LILACS (Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências e Saúde). Para a exclusão, foram utilizados os seguintes critérios: monografias, teses, livros e duplicidade. Nesse mesmo contexto, para inclusão no trabalho, foram utilizados casos clínicos, artigos nos últimos 17 anos e uma dissertação de mestrado.

O acesso à base de dados ocorreu durante o mês de março de 2022. Os descritores utilizados foram: “fibrose cística”, “doença pulmonar” e “mucoviscidose”, determinados pelos Descritores em Ciência da Saúde (DeCS), e combinados através de operadores booleanos AND e OR. A estratégia usada para a busca com esses descritores foi da seguinte forma: “fibrose cística AND doença pulmonar”, “fibrose cística OR mucoviscidose” e “bactérias AND fibrose cística”.

Dessa forma, foram encontrados 2.469 (dois mil quatrocentos e sessenta e nove) artigos, destes, 78 (setenta e oito) foram excluídos por apresentarem duplicidade de conteúdo e por não atenderem aos critérios de inclusão e 77 (setenta e sete) artigos foram selecionados com base na leitura do resumo. Após a leitura na íntegra, 19 (dezenove) artigos e 1 (uma) dissertação de mestrado foram selecionados para compor o arcabouço deste estudo, como mostra o fluxograma apresentado a seguir na Figura 1.

Figura 1. Fluxograma baseado no modelo PRISMA com os resultados da seleção dos artigos.



RESULTADOS E DISCUSSÃO

O Quadro 1 sumariza os objetivos e as principais manifestações clínicas encontrados na revisão da literatura. A apresentação dos estudos encontra-se em ordem crescente da cronologia de publicação.

Quadro 1. Aspectos gerais dos principais estudos revisados.

Autores	Título	Periódico	Tipo de estudo	Manifestações clínicas
Fagundes et al. 2005 ⁵	Fatores de risco da hepatopatia da fibrose cística	Jornal de pediatria	Estudo longitudinal	Na FC, doenças hepáticas são consideradas de alto risco, podendo limitar o prognóstico e a qualidade de vida desses pacientes. Sendo necessários exames contínuos de AST, ALT, FA e GGT.
Trindade et al. 2006 ²¹	Criança portadora de fibrose cística e os benefícios da terapia familiar: estudo de caso	Comunicação em ciências da Saúde.	Estudo de caso	A necessidade da busca de tratamento psicológico, a fim de preparar pacientes e familiares para notícias relacionadas à doença
Gomide et al., 2007 ¹⁷	Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes cm Fibrose cística	Arquivos de Ciências da Saúde	Revisão bibliográfica	Na FC, um dos principais meios de remoção de secreções é através da Fisioterapia respiratória, incorporada no tratamento de doenças pulmonares, a fim de melhorar a qualidade de vida dos pacientes.
Santos et al., 2007 ¹⁵	<i>Staphylococcus aureus</i> : visitando uma cepa de importância hospitalar	Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial	Artigo de revisão	O <i>Staphylococcus aureus</i> é um dos patógenos que causam o maior número de morbidade em pacientes fibrocísticos. Podem causar infecções pulmonares, ósseas, dermatológicas e entre outras.
Rovedder et al., 2008 ¹⁶	Infecção bacteriana crônica e indicadores ecocardiográficos de hipertensão pulmonar em pacientes com fibrose cística	Jornal Brasileiro de Pneumologia	Estudo transversal e prospectivo	Lesões progressivas no parênquima pulmonar de pacientes fibrocísticos causam hipoxemia e vasoconstrição, sendo um indicador de prognóstico.
Pacheco et al., 2009 ²⁰	Utilização de células-tronco derivadas da medula óssea: terapia viável para doenças pulmonares obstrutivas crônicas?	Revista Interdisciplinar de Estudos Experimentais	Artigo de revisão	As células-tronco são células capazes de se diferenciar em qualquer outra célula do corpo. Dessa forma, vem sendo utilizadas em terapias para renovação celular, com o objetivo de elevar a expectativa de vida de pacientes com doenças pulmonares.
Ribeiro et al., 2009 ¹⁹	Terapia celular em doenças pulmonares: existem perspectivas?	Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia	Revisão	Na terapia celular são empregadas células tronco, estas são capazes de se diferenciarem em qualquer outra célula do corpo humano. Esse tratamento na FC busca reparar o epitélio pulmonar e corrigir o defeito no transporte iônico.
Cruz, 2009 ¹	Diagnóstico sorológico da infecção pulmonar por <i>Pseudomonas aeruginosa</i> em crianças com fibrose cística	Não se aplica	Dissertação de Mestrado	Na FC, o indivíduo fica susceptível a contrair várias doenças e patógenos oportunistas, neste, podemos citar a <i>Pseudomonas aeruginosa</i> . Patógeno de fenótipo mucoide, resistente a antibióticos, que provocam declínio acelerado da função pulmonar.
Grotta et al., 2009 ⁶	Deposição pulmonar de tobramicina inalatória antes e após fisioterapia respiratória e salbutamol inalatório em pacientes com fibrose cística colonizados por <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Jornal Brasileiro de Pneumologia	Estudo clínico, prospectivo, longitudinal	Medicamentos como a tobramicina e o salbutamol modificam a deposição pulmonar, permitindo a desobstrução brônquica.
Lutz et al., 2011 ³	Bacteriologia da fibrose cística		Artigo de revisão	O exame bacteriológico é um dos mais importantes na FC, pois detecta os agentes patogênicos e auxilia no tratamento do indivíduo, uma vez que a

				colonização de bactérias no trato pulmonar é um dos principais motivos de mortalidade nesses pacientes.
Beltrami et al., 2011 ⁹	Diagnóstico de fibrose cística através de pesquisa genética expandida em paciente adulto com apresentação atípica	Revista Clinical & Biomedical Research	Relato de caso	A FC trata-se de uma doença capaz de deteriorar todo o corpo. Neste caso em questão, refere-se a uma apresentação atípica da FC, onde exames como o teste do suor encontram-se de forma negativa, dificultando o diagnóstico do paciente.
Hoffma, Procianoy, 2011 ¹⁰	Infecção respiratória na fibrose cística e tratamento	Revista Clinical & Biomedical Research	Artigo especial	Na FC patógenos como <i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Pseudomonas aeruginosa</i> e <i>Burkholderia cepacia</i> tornam-se frequentes no trato respiratório. Devido a esse fator, tratamentos com antibióticos vêm se tornando cada vez mais importantes, com o objetivo de erradicar a evolução da doença pulmonar e melhorar a qualidade de vida do indivíduo
Pereira et al., 2011 ¹¹	A genética na fibrose cística	Revista Clinical & Biomedical Research	Artigo de revisão	Os diferentes tipos de mutações causados pela desordem do gene CFTR, que afetam a produção de proteínas, regulação e transporte do canal de cloro.
Folescu et al., 2012 ¹²	Escore tomográfico em pacientes com fibrose cística colonizados por <i>Pseudomonas aeruginosa</i> ou <i>Staphylococcus aureus</i>	Jornal Brasileiro de Pneumologia	Estudo transversal retrospectivo	O score tomográfico é um dos meios de analisar achados pulmonares na FC, avaliando a estrutura pulmonar e o comprometimento respiratório do indivíduo fibrocístico.
Muramatu et al., 2013 ⁴	Características funcionais pulmonares e uso de broncodilatador em pacientes com fibrose cística.	Jornal Brasileiro de Pneumologia	Estudo de coorte retrospectivo	Broncodilatadores são medicamentos que atuam nos brônquios, auxiliando no papel das vias respiratórias. Neste perfil, foi possível observar características funcionais pulmonares em resposta ao medicamento.
Haack et al., 2014 ⁷	Fisiopatologia da Fibrose cística e drogas habitualmente utilizadas nas manifestações respiratórias: o que devemos saber	Comunicação em ciências da saúde	Artigo de revisão	A fisiopatologia da FC está amplamente relacionada com o uso dos medicamentos a serem utilizados para erradicação da doença. Dessa forma, é necessário acompanhamento médico intenso visando evitar futuras complicações e certificando que as medicações tenham efeito assertivo sobre o indivíduo.
Conto et al., 2014 ²	Prática fisioterapêutica no tratamento da Fibrose cística	ABCS Health Sciences	Artigo de revisão	As práticas fisioterapêuticas na FC estão relacionadas com a educação respiratória, visando uma melhor qualidade de vida.
Coutinho et al., 2015 ¹⁴	Avaliações comparativas da associação entre antibióticos frente à <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Revista cubana de Farmácia	Artigo original	A <i>Pseudomonas aeruginosa</i> é um patógeno que pode ser facilmente encontrada em solos, água, vegetais, esgoto, e está associada principalmente a infecções hospitalares. As infecções causadas por esse patógeno variam desde as mais superficiais até sepsse fulminante.
Novaes et al., 2018 ¹³	Perfil de resistência a antibióticos e prevalência dos genes <i>qacEA1</i> e <i>sul1</i> em <i>Pseudomonas aeruginosa</i> de efluente hospitalar	Visa em debate	Artigo original	A resistência antimicrobiana entre bactérias é considerada uma ameaça para a saúde. Resultados comprovaram que a <i>Pseudomonas aeruginosa</i> é resistente a antibióticos utilizados no tratamento de infecções graves.
Rodrigues et al., 2019 ⁸	Teste do pezinho: condições materno-fetais que podem interferir no exame em recém-nascidos atendidos na unidade de terapia intensiva	Revista Brasileira de Terapia Intensiva	Estudo retrospectivo longitudinal	O teste do pezinho, feito no recém-nascido é capaz de detectar 6 tipos de doenças,

Couto, Oliveira, 2020 ¹⁸	Fisioterapia respiratória em pacientes com Fibrose cística	REVISÃO	Revisão da literatura narrativa	Dentre os comprometimentos que a FC causa no indivíduo, é possível ressaltar a tosse crônica e a produção excessiva de secreção. Práticas como a fisioterapia respiratória auxiliam do retardamento da progressão da patologia e auxilia para uma melhor qualidade de vida destes pacientes.
-------------------------------------	--	---------	---------------------------------	--

Legenda: AST: aspartato aminotransferase; ALT: alanina aminotransferase; FA: fosfatase alcalina; GGT: gama glutamil transpeptidase; FC: Fibrose cística; CFTR: Contundência Transmembranar de fibrose cística.

Exames auxiliares

A suspeita da FC é iniciada com o teste de triagem neonatal, também conhecido como teste do pezinho, que tem como objetivo identificar distúrbios metabólicos logo ao nascimento. O teste do pezinho convencional, por sua vez, tem como funcionalidade detectar aproximadamente seis doenças, sendo uma delas, a FC⁸.

Outra forma de detecção dessa doença é o teste do suor, no qual é avaliada a concentração de cloro obtida pelo método da iontoforese por pilocarpina, e pode confirmar o diagnóstico em crianças e adultos. É considerado resultado positivo quando os níveis de cloreto se encontram acima de 60 mEq/L, em, pelo menos, dois testes realizados em momentos diferentes^{2,9}. Como a FC afeta diversos órgãos, outros testes auxiliam nesse processo, como ilustrado no Quadro 2.

Se as concentrações das enzimas pancreáticas se apresentarem reduzidas, um exame de detecção de gordura fecal pode revelar uma redução ou desaparecimento das enzimas digestivas ou, concentrações elevadas de gordura. Quando a insulina se apresenta reduzida, é sinal de que a glicemia estará elevada. As provas da função pulmonar podem revelar um comprometimento da função respiratória. Além disso, exames de acompanhamento genético (AG), como a genotipagem para FC, podem ajudar a determinar se há a presença de forma anormal do gene CFTR (Regulador transmembranar da Fibrose cística), produzindo assim, a FC¹.

Dessa forma, um dos principais objetivos do tratamento é prevenir, erradicar e controlar a evolução das lesões pulmonares secundárias à inflamação e infecção respiratória, mantendo os pulmões estáveis através de aerossóis e fisioterapia respiratória, além de manter o bom estado nutricional e, quando há infecções em vigência, são necessários antibióticos, requerendo muitas vezes a hospitalização do paciente^{7,10}.



Quadro 2. Exames auxiliares na fibrose cística.

Testes auxiliares para o diagnóstico da FC	Objetivos	Autores, ano
Teste do suor	Diagnóstico em crianças e adultos, com ao menos dois testes positivos. Avalia a quantidade de cloro no suor, obtida pelo método da iontoforese por pilocarpina.	Conto et al. (2014) ² Cruz (2009) ¹
Culturas bacterianas	Realizar o isolamento e o antibiograma dos microrganismos em amostras pulmonares.	Cruz (2009) ¹
Tomografia do tórax	Detecta bronquiectasias e impações mucoides.	Beltrami et al. (2011) ⁹
Aconselhamento genético	Realiza análise genética para verificar a probabilidade de o indivíduo ter o gene de determinada doença. Na FC, apesar dos testes de AG darem positivo, só se confirma a doença após teste do suor.	Pereira et al. (2011) ¹¹

Legenda: FC: Fibrose cística; AG: Aconselhamento genético.

Infecções pulmonares bacterianas e antibioticoterapia

As infecções bacterianas crônicas na FC são responsáveis pela lesão estrutural pulmonar e pelas disfunções respiratórias progressivas, sendo que a insuficiência respiratória é responsável pela maior parte dos óbitos¹². Na FC é possível encontrar diversos microrganismos patogênicos nas secreções pulmonares, como por exemplo, o *Staphylococcus aureus*. Conforme a doença progride, microrganismos multirresistentes como a *Pseudomonas aeruginosa* e a *Burkholderia cepacia* vão surgindo¹.

Dentre as bactérias encontradas no trato respiratório de pacientes acometidos pela FC, a *P. aeruginosa* destaca-se como um patógeno oportunista com metabolismo versátil e grande capacidade de se adaptar e colonizar diferentes ambientes, como água, solo e animais. Além disso, sua resistência natural a uma ampla gama de agentes antimicrobianos resulta no surgimento de cepas multirresistentes. Trata-se de um bacilo Gram-negativo não fermentador, sendo o patógeno mais comum presente no escarro dos pacientes com FC, é também, o microrganismo patogênico que apresenta maior morbidade e mortalidade, provocando infecções oportunistas que podem evoluir para sepse fulminante. Sua infecção crônica é claramente associada ao declínio da função pulmonar e piora das lesões estruturais em pacientes portadores de FC¹²⁻¹⁴.

O *S. aureus* é uma bactéria Gram positiva, normalmente encontrada na pele e nas cavidades nasais de pessoa saudáveis, entretanto, pode provocar doenças que evoluem para casos críticos,



como no caso de pacientes portadores de FC. Esta, por sua vez, é capaz de resistir à dessecação e ao frio, podendo permanecer viável por longos períodos em partículas de poeira. O alto potencial infeccioso do *S. aureus* não está restrito apenas à sua facilidade de multiplicação e disseminação, mas também à produção de moléculas com grande poder patogênico, chamadas de toxinas. Os diferentes tipos de toxinas produzidos por *S. aureus* podem induzir uma resposta imune, que é responsável pelas manifestações clínicas e características do processo infeccioso que podem determinar o grau de severidade da doença. A resistência antibiótica deste microrganismo se desenvolve por meio de suas mutações em seus genes e pela aquisição de genes de resistência de outras bactérias da mesma espécie. Na maioria das vezes, é realizado erradicação precoce através do tratamento de antibioticoterapia, entretanto, a recidiva da infecção é muito comum, o que obriga o paciente a abordar tratamentos e medicamentos cada vez mais fortes^{10,15}.

A *Burkholderia cepacia* é uma bactéria Gram negativa, conhecida como complexo *B. cepacia*, caracterizam-se em uma comunidade com mais de 17 espécies diferentes identificadas como causadoras de graves infecções em pacientes com FC, relacionadas à deterioração pulmonar. Está associada de forma significativa à principal causa de hipertensão pulmonar, contribuindo para a maior mortalidade nesse grupo de pacientes^{10,16}.

Em relação à antibioticoterapia, existem três situações clínicas distintas nas quais são prescritos antibióticos na FC, podendo ela ser administrada por via oral, intravenosa ou inalatória. Quando há infecção pulmonar precoce, utiliza-se para retardar o início da colonização crônica (tratamento de erradicação ou descolonização); na terapia de manutenção em pacientes colonizados cronicamente pela *P. aeruginosa*, no intuito de diminuir o declínio da função pulmonar e reduzindo a frequência e a morbidade dos agravamentos pulmonares; no tratamento dos agravamentos pulmonares periódicos, na tentativa de melhorar os sintomas e retornar à função pulmonar ao seu valor basal¹⁰.

Fisioterapia respiratória

Levando em consideração as características e cronicidade de cada paciente, uma das formas auxiliares para impedir a progressão da FC é a fisioterapia respiratória (FR), onde estudos comprovam a deterioração da função pulmonar em indivíduos que não praticam a FR. Após o diagnóstico da FC, deve-se iniciar um protocolo de FR de acordo com as necessidades e características de cada paciente. A FR atua em diversos aspectos nos pacientes com FC, como por exemplo, na avaliação da força muscular respiratória, na função pulmonar e do condicionamento físico, ensinando ao indivíduo sobre a doença e seus tratamentos e intervenção por meio de manobras de higiene brônquica, exercícios respiratórios, reabilitação pulmonar, reeducação postural, dentre outros. O Quadro 3 apresenta manobras de FR empregadas em pacientes com FC¹⁷.



Quadro 3. Manobras de fisioterapia respiratória na Fibrose cística.

Manobras de Fisioterapia Respiratória	
Higiene brônquica	Auxilia na eliminação de secreções, facilitando a desobstrução das vias aéreas e reduzindo complicações como atelectasias e hiperinsuflação.
Drenagem postural	Utiliza-se o efeito gravitacional através do posicionamento invertido. O objetivo é facilitar a mobilização das secreções, podendo então ser removidas através da tosse.
Vibração pulmonar manual	Consiste na realização de movimentos em círculos próximos à parede torácica, com o intuito de diminuir o muco brônquico e a viscosidade.
Técnica de expiração forçada	A técnica é realizada por meio de inspirações seguidas de expirações forçadas com a glote aberta e acompanhada de tosse. Movendo o muco e auxiliando na limpeza das vias aéreas.
Drenagem autógena	Consiste na utilização de alterações de volume e fluxo aéreo, fazendo com que as secreções se desloquem da traqueia, promovendo, mobilizando e expectorando as secreções das vias aéreas.

Fonte: Adaptado de Gemido et al. (2007)¹⁷; Couto et al. (2020)¹⁸.

Terapia alternativa com células-tronco e psicoterapia

A terapia com células-tronco representa uma alternativa no tratamento da FC, uma vez que essas células possuem capacidade de autorrenovação, ou seja, são capazes de se transformar em qualquer outra célula ou órgão do corpo humano, podendo ser classificadas de acordo com sua capacidade de diferenciação. As células-tronco de fração mesenquimal podem ser facilmente isoladas da medula óssea de pacientes fibrocísticos, podendo se expandir em cultura. Quando em cultivo, passam a ser manipuladas geneticamente, com o intuito de corrigir a mutação causadora desta doença, a CFTR. Posteriormente, essas células seriam utilizadas de modo autólogo, o que corrigiria a mutação e evitaria o problema de rejeição imunológica sem necessitar de imunossupressores^{19,20}.

Esta por sua vez, representa um conjunto de práticas terapêuticas inovadoras, e vêm sendo utilizada por muitos pesquisadores como um exemplo da medicina regenerativa. Neste contexto, a utilização das células-tronco na FC tem com o objetivo de reduzir a inflamação e o edema pulmonar. Dessa forma, compreende-se que a FC se enquadra potencialmente à terapia com células-tronco, sendo considerável a possibilidade de auxiliar na regeneração das células pulmonares¹⁹.

Ao se tratar de uma doença de caráter letal, é importante o acompanhamento psicológico dentro do sistema familiar. Um enfoque biopsicossocial possibilita uma compreensão do sofrimento psicológico dos pacientes e seus familiares, associado ao quadro sintomatológico crônico e ao prognóstico dos pacientes. Dentro de uma perspectiva sistêmica, a terapia de família deve se propor a adaptação bem como a dinâmica e organização familiar, em torno dos fatores estressores gerados pela doença²¹.



CONCLUSÃO

A FC é uma doença genética causada por uma falha na expressão gênica do cromossomo 7, desencadeando desequilíbrio na concentração e absorção dos íons de cloro, afetando negativamente vários órgãos. O indivíduo acometido pela doença está susceptível a contrair várias infecções ao longo da doença, isso devido ao intenso tratamento medicamentoso e físico, além da baixa imunidade e condições hospitalares. Com isso, tratamentos contínuos com antibióticos e fisioterapia respiratória tornam-se cada vez mais frequentes nesses pacientes. Com base nessa pesquisa foi possível realizar uma análise a respeito do tratamento com células-tronco, através da manipulação genética das próprias células do indivíduo a fim de corrigir a mutação.

REFERÊNCIAS

1. Cruz AC. Diagnóstico sorológico da infecção pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* em crianças com Fibrose cística. Dissertação [Mestrado em Microbiologia Médica] – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ); 2009.
2. Conto CL, Vieira CT, Fernandes NK, Jorge LM, Candido GS, Barbosa RI, Dutra RC. Prática fisioterapêutica no tratamento da Fibrose cística. ABCS Health Sci. 2014; 39(2):96-100.
3. Lutz L, Paris F, Vieira MI, Marques EA, Barth AL. Bacteriologia da Fibrose cística. Rev HCPA. 2011;31(2):168-184.
4. Muramatu LH, Stirbulov R, Forte WCN. Características funcionais pulmonares e uso de broncodilatador em pacientes com Fibrose cística. J Bras Pneumol. 2013;39(1):48-55.
5. Fagundes EDT, Roquete MLV, Penna FJ, Reis FJC, Goulart EMA, Duque CG. Fatores de risco da hepatopatia da fibrose cística. Jornal de Pediatria. 2005;81(6):478-484.
6. Grotta MB, Etchebere ECSC, Ribeiro AF, Romanato J, Ribeiro MAGO, Ribeiro JD. Deposição pulmonar de tobramicina inalatória antes e após fisioterapia respiratória e uso de salbutamol inalatório em pacientes com fibrose cística colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. J Bras Pneumol. 2009;35(1):35-43.
7. Haack A, Argão GG, Novaes MRCG. Fisiopatologia da fibrose cística e drogas habitualmente utilizadas nas manifestações respiratórias: o que devemos saber. Comun. ciênc. saúde. 2014;25(3/4):245-262.
8. Rodrigues LP, Tanaka SCSV, Haas VJ, Cunali VCA, Marqui ABT. Teste do pezinho: condições materno-fetais que podem interferir no exame em recém-nascidos atendidos na unidade de terapia intensiva. Rev Bras Ter Intensiva. 2019;31(2):186-192.
9. Beltrami FG, Dal'Maso VB, Muller GS, Mallmann L, Pereira MLS, Dalcin PTR. Diagnóstico de fibrose cística através de pesquisa genética expandida em paciente adulto com apresentação atípica. Rev. HCPA & Fac. Med. Univ. Fed. Rio Gd. do Sul 2011;31(2):211-215.
10. Hoffman A, Procianoy EFA. Infecção respiratória na fibrose cística e tratamento. Rev HCPA 2011;31(2):216-223.



11. Saraiva-Pereira ML, Fitarelli-Kiehl M, Sanseverino MTV. A genética na fibrose cística. Rev HCPA. 2011;31(2):160-167.
12. Folescu WT, Marques EA, Boechat MCB, Daltro P, Higa LYS, Cohen RWF. J Bras Pneumol. Escore tomográfico em pacientes com fibrose cística colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* ou *Staphylococcus aureus*. 2012;38(1):41-49.
13. Novaes RMP, Sobral MMR, Barreto C, Nascimento APA, Monteiro MA, Spisso BF, Bianco K, Romão CMCPA, Clementino MM. Perfil de resistência aos antibióticos e prevalência dos genes *qacEΔ1* e *sul1* em *Pseudomonas aeruginosa* de efluente hospitalar. Vigil. sanit. Debate. 2018;6(2):18-28.
14. Coutinho HDM, Brito DIV, Souza CES, Andrade GM, Martins B, Carvalho PMC, Campina FF, Albuquerque RS. Avaliações comparativas da associação entre antibióticos frente a *Pseudomonas aeruginosa*. Rev. Cuba. Farm. 2015;49(3):473-482.
15. Santos, AL, Santos DO, Freitas CC, Ferreira BLA, Afonso IF, Rodrigues CR, Castro HC. *Staphylococcus aureus*: visitando uma cepa de importância hospitalar. J. Bras. Patol. Med. Lab. 2007;43(6):413-423.
16. Rovedder PME, Zielgler B, Pasin LR, Pinotti AFF, Barreto SSM, Dalcin PTR. Infecção bacteriana crônica e indicadores ecocardiográficos de hipertensão pulmonar em pacientes com Fibrose cística. J. bras. pneumol. 2008;34(7):461-467.
17. Gomide LB, Silva CS, Matheus JPC, Torres LAGMM. Atuação da fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística: uma revisão da literatura. Arq Ciênc Saúde. 2007;14(4):227-33.
18. Couto VC, Oliveira TB. Fisioterapia respiratória em pacientes com fibrose cística. REVISA. 2020; 9(4): 698-708.
19. Ribeiro-Paes JT, Bilaqui A, Greco OT, Ruiz MA, Alves-de-Moraes LBC, Faria CA, Stessuk T. Terapia celular em doenças pulmonares: existem perspectivas? Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2009;31(1):140-148.
20. Pacheco ML, Daibert APF. Utilização de células-tronco derivadas da medula óssea: terapia viável para doenças pulmonares obstrutivas crônicas? Revista Interdisciplinar de Estudos Experimentais. 2009;1(3):121-130.
21. Trindade EL, Novaes MRG, Carneiro DDG. Criança portadora de fibrose cística e os benefícios da terapia familiar: estudo de caso. Comun. ciênc. Saúde. 2006; 17(4): 315-322.

Contato para correspondência:

Alessandra Marques Cardoso

E-mail:

alemarques5@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Não**Financiamento:** Recursos próprios