

Tratamento

- A terapia de reposição enzimática pancreática (TREP) é o tratamento padrão para a insuficiência pancreática na fibrose cística.
- A TREP envolve a administração oral de enzimas digestivas antes das refeições para auxiliar na digestão dos alimentos.
- É importante ajustar a dose da TREP de acordo com a resposta individual de cada paciente e o tipo de dieta seguida.
- Além da TREP, o tratamento da fibrose cística também inclui cuidados respiratórios, acompanhamento nutricional e outras medidas para controlar os sintomas e complicações da doença.

É fundamental que pessoas com fibrose cística e seus familiares busquem acompanhamento médico regular para monitorar a função pancreática e receber o tratamento adequado para a insuficiência pancreática.



PELA SUA SAÚDE:

1. LEIA AS INFORMAÇÕES DAS EMBALAGENS DOS MEDICAMENTOS.



2. SIGA AS INSTRUÇÕES DO SEU MÉDICO OU FARMACÊUTICO.



Horário de Assistência Farmacêutica:

Segunda à Sexta
das 07h00 às 17h00

Para maiores Informações procure o Farmacêutico.



Comissão de Atenção Farmacêutica
Farmácia do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica
SPDM – Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina
2025

Farmácia de Medicamentos Especializados
SPDM - Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina

COMISSÃO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA

FIBROSE CÍSTICA INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA



Introdução

A fibrose cística é transmitida de modo autossômico recessivo por cerca de 3% da população branca. O gene responsável está localizado no membro superior longo do cromossomo 7. Ele codifica uma proteína associada à membrana denominada regulador de condutância transmembrana em fibrose cística (RTFC). O variante do gene mais comum, F508del, ocorre em cerca de 85% dos alelos da fibrose cística; já foram identificadas > 2000 variantes do gene do RTFC menos comuns.

A insuficiência pancreática exócrina é uma condição comum na fibrose cística (FC), afetando cerca de 85% dos pacientes. Na FC, o muco espesso produzido pelo corpo dificulta a chegada das enzimas digestivas do pâncreas ao intestino, prejudicando a digestão dos alimentos, especialmente gorduras e proteínas. Isso pode levar a má absorção de nutrientes, diarreia, perda de peso e outros problemas digestivos.

O que é insuficiência pancreática na fibrose cística?

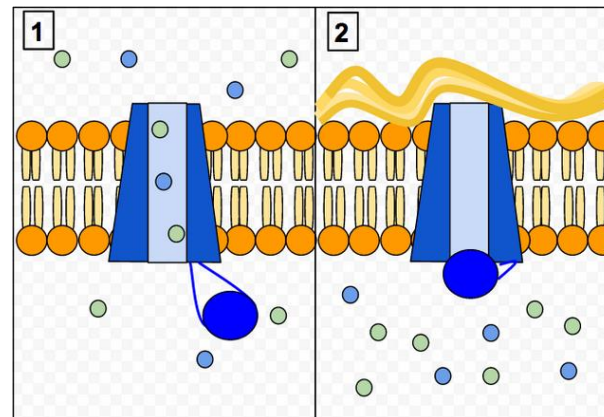
- Na fibrose cística, a produção de muco espesso e pegajoso afeta diversos órgãos, incluindo o pâncreas.
- O pâncreas produz enzimas digestivas que são essenciais para a quebra dos alimentos no intestino.
- Na fibrose cística, os ductos pancreáticos podem ficar bloqueados pelo muco, impedindo que as enzimas cheguem ao intestino.
- Essa falta de enzimas digestivas leva à má absorção de nutrientes, resultando em problemas digestivos e nutricionais.

Causas

Na fibrose cística, uma alteração em um gene causa problemas na proteína que controla o movimento de sal e água para dentro e para fora das células. Esse gene é o regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR). Ele afeta as células que produzem muco, suor e sucos digestivos. Quando a proteína CFTR não funciona como deveria, o resultado é um muco espesso e pegajoso nos sistemas respiratório, digestivo e reprodutivo, além de excesso de sal no suor.

As alterações no gene CFTR que causam a FC são divididas em vários grupos diferentes com base nos problemas que causam. Diferentes grupos de alterações genéticas afetam a quantidade de proteína CFTR produzida e seu funcionamento.

Para ter fibrose cística, as crianças precisam receber uma cópia do gene CFTR alterado de cada um dos pais. Se as crianças receberem apenas uma cópia, não desenvolverão FC. Mas serão portadoras e poderão transmitir o gene alterado para seus próprios filhos. Pessoas portadoras podem não apresentar sintomas de FC ou apresentar apenas alguns sintomas leves.



Sintomas

- Diarréia, especialmente com fezes gordurosas e com odor forte.
- Perda de peso e dificuldade em ganhar peso, especialmente em crianças.
- Dor abdominal e inchaço.
- Deficiências de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K).
- Retardo no crescimento em crianças.

