

Tratamento

O tratamento dos problemas pulmonares tem como foco

- Prevenir o bloqueio das vias aéreas
- Controlar as infecções

A pessoa deve receber todas as imunizações de rotina, sobretudo contra infecções que podem causar problemas respiratórios.

Técnicas de desobstrução das vias aéreas, que incluem drenagem postural, percussão torácica, vibração da mão sobre a parede torácica e o estímulo da tosse são iniciadas assim que a fibrose cística é diagnosticada.

Broncodilatadores são medicamentos que ajudam a prevenir o estreitamento das vias aéreas.

Medicamentos que ajudam a afinar o muco espesso nas vias respiratórias, como a dornase alfa ou solução salina hipertônica (uma solução salina altamente concentrada), são amplamente usados.

Corticosteroides, como prednisona ou dexametasona, administrados por via oral podem aliviar os sintomas de inflamação brônquica grave.

Antibióticos

Os antibióticos são frequentemente usados para tratar infecções agudas e crônicas das vias aéreas em pessoas com fibrose cística.

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 MANIFESTAÇÕES PULMONARES



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.

As manifestações pulmonares da fibrose cística incluem tosse persistente, produção de catarro, infecções respiratórias recorrentes, chiado no peito e dificuldade para respirar. O acúmulo de muco espesso nas vias aéreas pode levar a obstrução, inflamação crônica e infecções, como bronquites e pneumonias.

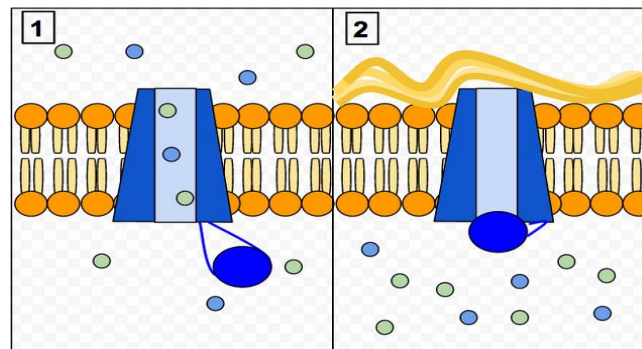


Causas

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

Sintomas comuns:

- **Tosse persistente:** Geralmente com produção de muco espesso e pegajoso.
- **Expectoração:** A tosse pode ser acompanhada pela eliminação de muco, às vezes com sangue.
- **Infecções respiratórias recorrentes:** Pneumonia e bronquite são comuns devido à dificuldade de eliminar o muco e à predisposição a infecções.
- **Chiado no peito:** Pode ocorrer devido à obstrução das vias aéreas.
- **Dificuldade para respirar:** Pode variar de leve a grave, dependendo da progressão da doença.
- **Infecções frequentes dos seios da face:** Podem ocorrer em conjunto com as infecções respiratórias.
- **Crescimento lento e falha no desenvolvimento:** Embora não seja um sintoma pulmonar direto, pode ocorrer em crianças com fibrose cística.

