

FIBROSE QUÍSTICA (FQ)

Guia para Pais e Família



INTRODUÇÃO

Este folheto foi concebido de modo a proporcionar uma melhor compreensão da FQ, quer aos doentes em si, quer aos familiares mais próximos, essencialmente aos Pais.

Ele faz parte de uma iniciativa da Associação Europeia de FQ e foi amplamente distribuído. Baseia-se num manual da OMS e da Associação Internacional de FQ (Mucoviscidose) (ICF(M)A).

Se ele lhe suscitar algumas dúvidas contacte o seu médico.

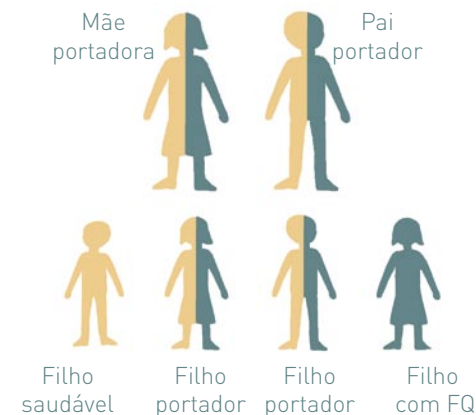
No final terá os contactos da Associação Nacional de Fibrose Quística, que lhe poderá dar o apoio necessário.



O QUE É A FQ?

A FQ é uma doença que em média atinge 1 em cada 2 500 recém-nascidos. Por outras palavras, por cada 10 000 partos 4 crianças podem ter FQ. A FQ é uma doença hereditária que atinge igualmente os dois sexos. Sendo uma doença hereditária não é adquirida durante a vida.

A FQ só se apresenta em crianças que tenham o gene da FQ, transmitido por ambos os pais. As crianças que só tenham um gene alterado, ou do pai ou da mãe, são portadores de FQ, mas são saudáveis e não têm a doença. As famílias deverão contactar o seu médico para efectuar os exames adequados, para saberem se são portadores.



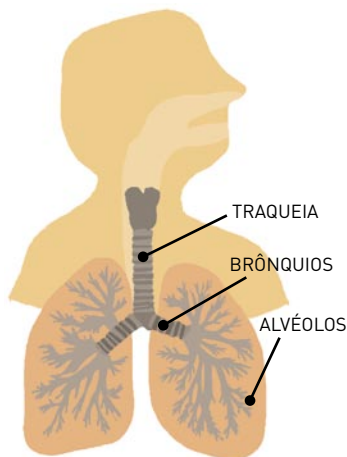
Há uma grande variabilidade de sintomatologia e gravidade da FQ. Esta pode atingir diferentes órgãos, mas afecta principalmente os **pulmões**, **intestino**, **fígado**, **pele** e **pâncreas**. Contudo, o desenvolvimento psicológico e intelectual não é afectado.

AVISO AOS FAMILIARES

Os familiares de doentes com FQ devem consultar o médico de família para se informarem da possibilidade de serem portadores da doença.

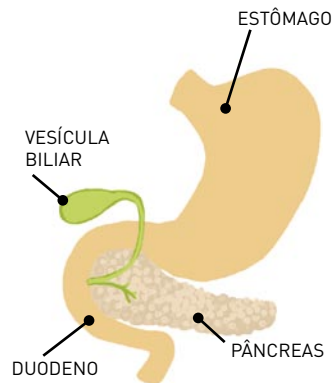
O QUE ACONTECE NOS PULMÕES?

O muco produzido nos pulmões do doente de FQ é muito mais espesso que numa pessoa normal, pelo que há maior tendência à obstrução das vias respiratórias, principalmente as de menor calibre, sendo esta a causa para a facilitação do aparecimento de infecções respiratórias. Por esta razão é importante a cinesioterapia respiratória a fim de manter as vias aéreas desobstruídas.



APARELHO DIGESTIVO

O pâncreas produz enzimas indispensáveis à digestão/ absorção dos alimentos. Como os canais pancreáticos podem estar obstruídos em grau variável, os enzimas não chegam a ter contacto com os alimentos pelo que estes não são digeridos e absorvidos. Nas fezes aparecem alimentos por digerir, em especial gorduras. Por esta razão há queixas digestivas — dores abdominais, diarreia ou oclusão intestinal.



QUANDO SUSPEITAR DE FQ?

Normalmente os primeiros sintomas aparecem logo na infância.

Deve suspeitar-se quando:

- Tosse frequente com expectoração espessa
- Infecções respiratórias de repetição
- Atraso de crescimento
- Perda de peso mesmo com apetite conservado
- Queixas digestivas (diversas) frequentes. Fezes fétidas (mal cheirosas)
- Oclusão intestinal no recém-nascido

Outra característica é o suor muito salgado que os pais podem notar ao beijar a criança. Na FQ existe maior quantidade de sal (cloreto de sódio). Este facto é utilizado como “teste” diagnóstico da FQ. Este excesso de perda de sal pelo suor pode ser causa de desidratação sobretudo durante o Verão.

COMO SE TRANSMITE A FQ?

As características da espécie humana são transmitidas de pais para filhos. No caso de se herdarem genes de pais portadores de FQ há a possibilidade da criança vir a ter a doença — transmissão “autosómica recessiva” — , mas podem nascer de igual modo crianças normais. Hoje já há testes para se fazer o diagnóstico de pais portadores e inclusive durante os primeiros meses de gravidez.

TER UM FILHO COM FQ

Ter um filho com FQ não é razão para os pais e família se sentirem culpados.

Qualquer pessoa pode ter genes de doenças, mas estas podem ou não transmitir-se.

A aceitação do diagnóstico é muito importante, para mais cedo aprender a lidar com a situação e iniciar o tratamento adequado.

QUANDO SE DESCOBRIU A FQ?

A FQ só começou a ser “falada” nos anos 30 e desde então para cá tem havido progressos consideráveis no tratamento — antibióticos mais eficazes para controlar as infecções respiratórias, substitutos dos enzimas, possibilidade de transplantação de órgãos, etc., etc.

Dada a variabilidade dos sintomas e da sua gravidade, por vezes a FQ não é fácil de diagnosticar. **Pais e Pediatras devem “trabalhar” em conjunto trocando todas as informações possíveis.**

Uma vez feito o diagnóstico, o apoio psicológico aos pais, e concerteza à criança, deve iniciar-se desde esse momento. A confirmação do diagnóstico, a isso aconselha.

Por vezes os pais têm relutância em aceitar uma realidade desagradável, e, tentam de forma inconsciente e errónea protelar o que não deve ser adiado — o início do tratamento.

TERAPÊUTICA DA FQ

A FQ é uma doença crónica que acompanhará a criança — o doente — toda a vida. O tratamento adequado tem como objectivo controlar os sintomas e minorar os efeitos da doença, para que a vida seja o mais normal possível.

ESQUEMA DE TRATAMENTO:

Cinesioterapia respiratória

Consiste numa série de exercícios com a finalidade de facilitar a eliminação das secreções — expectoração. É importante pelo menos um exercício ao levantar e outro no fim do dia.

A duração e frequência dos exercícios dependem da orientação dada pelo médico. A colaboração da família é imprescindível neste tratamento.

É importante que a cinesioterapia respiratória faça parte da rotina diária. Os exercícios não devem ser parados, por aparente sensação de cansaço ou recusa do doente.



Terapêutica Inalatória

Os medicamentos para serem inspirados e atingir as vias aéreas mais periféricas (brônquios, bronquíolos), estão na forma de aerossóis ou seja de finíssimas gotículas dispersas num gaz geralmente ar ou na forma de pó seco.

Para uma inalação correcta deve:

- Inspirar pela boca a uma frequência tolerável, com pequena pausa no fim da inspiração (2-3 segundos) e expirar profundamente
- Realizar ocasionalmente uma inspiração lenta e profunda (mais ou menos de 10 em 10 inspirações)
- Descansar se necessário, desligando sempre o compressor.



Tosse

A tosse é um mecanismo de eliminação das secreções e como tal não deve ser contrariada, bem ao contrário, deve ser estimulada.

A criança deve sentir-se á vontade e não envergonhada, por tossir. Assim o ambiente onde está integrada, família, escola, etc., deve procurar encarar esta situação com naturalidade a fim de que o doente não se sinta diminuído.

Exercício Físico e Desporto – nomeadamente: futebol, natação/ciclismo/surf/ remo

A situação clínica pode contra indicar a prática de exercício físico/desporto. Estas actividades têm que não só ser escolhidas, mas também vigiadas e orientadas de perto pelo médico.



Antibióticos

Os antibióticos são uma arma fundamental na terapêutica da FQ. Por vezes têm que ser administradas por períodos prolongados.

Deve respeitar-se escrupulosamente a orientação médica. Se a apresentação for sob forma de cápsulas/comprimidos, tem que se ensinar a criança a tomá-los obrigatoriamente, sem que tal constitua um drama.

Vacinas

Deve seguir-se rigorosamente a orientação médica para um esquema de vacinação em relação a outras doenças e anualmente para a gripe.

Enzimas digestivos

Tal como já foi referido o doente com FQ tem deficiente produção de enzimas digestivos, essencialmente pancreáticos, e, mesmo que os produza estes podem não chegar facilmente ao contacto com os alimentos. Os enzimas devem ser tomados no início e até ao meio das refeições. Assim tem que se incentivar a criança a tomá-los regularmente. Na escola as crianças podem precisar do apoio dos responsáveis/professores.

Alimentação

Não há nenhum regime alimentar específico. Deve ter-se em mente que havendo problemas de absorção dos alimentos deve ingerir-se um maior número de refeições ao longo do dia, correspondendo ao que pode considerar-se um reforço calórico.

Deve ingerir-se uma larga quantidade de líquidos e sal, (pela perda de “sal” exagerada pelo suor) em especial no Verão. Evitar doces entre as refeições ou mesmo bebidas adoçadas, porque podem tirar o apetite para alimentos mais nutritivos.

APOIO FAMILIAR

A situação de doença de um dos membros da família, altera sempre o funcionamento familiar, o que exige adaptações imediatas para a manutenção do seu equilíbrio.

O impacto de qualquer situação de doença tem que ser avaliado não só em termos físicos e funcionais mas também sociais e emocionais.

Se entender que a evolução do seu filho não está a ser satisfatória leve-o ao médico. Pode precisar de ser hospitalizado para a realização do tratamento adequado.

Os pais podem precisar de apoio psicológico, entre outras razões, para não contrariar a hospitalização do seu filho quando esta se torna imprescindível.

Há apoio dos serviços médicos e sociais para o tratamento do seu filho. Não alegue falta de condições económicas! Procure ultrapassar este aspecto com as ajudas existentes.

QUEM DEVE SABER DA DOENÇA?

Familiares, amigos, professores devem saber da doença do seu filho, pois o seu apoio pode ser benéfico.

O grau de extensão dessa informação deve ser avaliado individualmente.

ADOLESCÊNCIA/IDADE ADULTA

Nestas idades deve adquirir-se progressivamente uma certa independência e simultaneamente uma maior noção de responsabilidade. O apoio familiar e de amigos continua a ser fundamental.

Nota: Se alguns destes simples conselhos lhe deixar dúvidas procure o apoio do seu médico, assistente social ou a Associação Nacional de Fibrose Quística — ANFQ.





CONTACTOS

Associação Nacional de Fibrose Quística

Rua Bernarda Ferreira de Lacerda n.º 1 – r/c esq.
1700-059 Lisboa

Tel. 217993837/8

Fax. 217993839

Telm. 969524568 – 969527118

Email: geral@anfq.pt

Site: www.anfq.pt