



Viver com fibrose cística

Um guia completo para pacientes, cuidadores e a comunidade

Desenvolvido pela Americas Health Foundation (AHF) com uma doação da Vertex.

Este guia destina-se exclusivamente a fins educacionais e de autoaprendizagem e não substitui aconselhamento médico profissional, diagnóstico ou tratamento. Consulte sempre profissionais de saúde qualificados em relação a quaisquer dúvidas ou decisões sobre os cuidados com a fibrose cística.

O que este guia aborda

- Seção 1: Entendendo a fibrose cística
- Módulo 1: Bem-estar e apoio
 - Moduladores: Acesso e impacto na qualidade de vida dos pacientes
 - Desafios psicossociais
 - Desafios específicos por faixa etária (crianças, adolescentes, adultos)
 - Estratégias para lidar com a ansiedade, a depressão e o isolamento social
- Módulo 2: Sistemas de apoio familiar
 - Melhores práticas
 - Redes de apoio
- Módulo 3: Educação do paciente e adesão ao tratamento
 - Acesso equitativo
 - Adesão ao tratamento
 - Estratégias de enfrentamento
 - Nutrição e suplementos
 - Terapia respiratória
 - Registro de pacientes
- Guia de referência para emergências
- Ferramentas práticas: Meus modelos de FC
- Guia do sistema por país
- Glossário ampliado

Como usar este guia

Este guia foi elaborado como um recurso independente; não requer acesso à internet. Mantenha-o à mão como referência para o manejo da FC, elaborado com base em contribuições de especialistas. Preencha os modelos pessoais com sua equipe de cuidados e compartilhe as seções relevantes com sua escola, local de trabalho e família.

SEÇÃO 1: ENTENDENDO A FIBROSE CÍSTICA

O que é a fibrose cística?

A fibrose cística (FC), também chamada de mucoviscidose, é uma doença hereditária crônica causada por mutações no gene CFTR. Esse gene produz uma proteína que regula o movimento de sal e água nas células. Quando a proteína é defeituosa, um muco, 30 a 60 vezes mais espesso do que o normal, se acumula nos pulmões, pâncreas, fígado e sistema digestivo, causando infecções, inflamação e danos progressivos aos órgãos.

Causa - A FC é autossômica recessiva: ambos os pais devem ser portadores de um gene CFTR mutado para que a criança tenha FC. Se ambos os pais forem portadores, cada gravidez tem 25% de chance de resultar em FC, 50% de chance de a criança ser portadora e 25% de chance de não apresentar nenhuma das mutações.

Principais sintomas - Tosse crônica com secreções, pneumonia e bronquite recorrentes, dificuldade em ganhar peso, fezes gordurosas e malcheirosas, problemas digestivos e pele caracteristicamente salgada.

Diagnóstico - Triagem neonatal (teste do pezinho com IRT), confirmada pelo teste de cloro no suor, seguida pelo sequenciamento genético do CFTR, que também é essencial para determinar a elegibilidade para terapia com moduladores.

Tratamento - Atualmente não há cura, mas o tratamento avançou significativamente. Inclui moduladores de CFTR, medicamentos para fluidificar o muco, antibióticos, enzimas pancreáticas, fisioterapia respiratória e suporte nutricional.

A FC afeta os pulmões, o pâncreas, o fígado e o sistema digestivo, exigindo acompanhamento especializado contínuo por uma equipe de cuidados multidisciplinar.

Hereditariedade: Como a FC é transmitida

Cada quadro abaixo representa a probabilidade para cada criança quando AMBOS os pais são portadores (não afetados, mas portadores de um gene CFTR mutado):

25% FC	50% Portador	25% Não afetado
--------	--------------	-----------------

MÓDULO 1: BEM-ESTAR E APOIO

1.1 Moduladores: Acesso e impacto na qualidade de vida dos pacientes

Moduladores CFTR: O que são e o que mudou

Os moduladores de CFTR representam o avanço mais significativo na história da FC. Ao contrário dos tratamentos anteriores, que apenas controlavam os sintomas, os moduladores atuam sobre o defeito proteico subjacente, a causa principal da FC. Eles não funcionam para todos: a elegibilidade depende da mutação específica do CFTR de cada paciente, razão pela qual o teste genético é essencial.

Evolução da terapia com moduladores

- **Kalydeco (ivacaftor, 2012):** Primeiro modulador, indicado para aproximadamente 4% a 5% dos pacientes, direcionado à mutação G551D e mutações relacionadas
- **Orkambi (lumacaftor/ivacaftor, 2015):** Cobertura mais ampla de mutações
- **Trikafta / Kaftrio (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, 2019):** Cobre aproximadamente 90% das mutações elegíveis, o avanço mais impactante até o momento
- **Alyftrek (2024):** Opção mais recente, amplia a cobertura de mutações elegíveis em 94 mutações adicionais, oferecendo dosagem uma vez ao dia para pacientes elegíveis

[Impacto clínico documentado: Dados preliminares e não publicados comparando 50 crianças latino-americanas acompanhadas nos Estados Unidos (Texas Children’s Hospital, Houston) com 50 crianças mexicanas tratadas no Hospital Infantil de México Federico Gómez sugerem diferenças notáveis em três áreas-chave: estado nutricional, função pulmonar e escores de qualidade de vida. As crianças com acesso a moduladores de CFTR demonstraram resultados substancialmente melhores em todos os domínios.]

“A diferença foi francamente significativa nas três áreas: nutrição, função pulmonar e questionário de qualidade de vida.”

- Dr. José Luis Lezana Fernández, Diretor Médico, Associação Mexicana de Fibrose Cística, México

“A primeira coisa que nos dizem, em menos de uma semana, é que a tosse e as secreções diminuem de forma significativa.”

- Dra. Catalina Vázquez, Pneumologista Pediátrica, Colômbia

“É uma revolução. Não há outra maneira de descrever isso. Estamos testemunhando uma mudança completa no panorama.”

- Cristiano Silveira, Diretor de Políticas Públicas e Advocacia, Instituto Unidos pela Vida (IUV), Brasil

Quem se qualifica: O paciente deve ter pelo menos uma mutação CFTR elegível. É necessário realizar o sequenciamento genético para determinar a elegibilidade. Pergunte ao seu especialista em FC se suas mutações já foram sequenciadas e se você pode se qualificar.

Desigualdade no acesso entre países

A aprovação regulatória de um medicamento não garante que os pacientes tenham acesso a ele. Em toda a América Latina, a lacuna entre a aprovação e o acesso na prática é um dos desafios mais urgentes no tratamento da FC.

Argentina: A lei sobre FC determina a cobertura de moduladores e de todos os medicamentos para FC pelas seguradoras de saúde (*obras sociales e prepagas*). O acesso está disponível desde que os moduladores surgiram. Se sua seguradora negar a cobertura, há recursos administrativos e judiciais disponíveis: entre em contato com a AAER.

Brasil: O Trikafta foi incluído no SUS (Sistema Único de Saúde) em 2023. O acesso agora é mais amplo, mas ainda não é universal. Plano de Saúde: a ação judicial continua sendo uma ferramenta importante em caso de recusa.

Colômbia: Os moduladores estão disponíveis por meio das seguradoras de saúde EPS, embora, de 1.282 pacientes com FC, apenas 253 estejam em uso de moduladores. Em caso de recusa, uma *tutela* (proteção dos direitos constitucionais) tem alta taxa de sucesso. A ACFQ pode fornecer modelos de apoio jurídico.

México: O Trikafta é aprovado pela COFEPRIS, mas não consta no catálogo público de medicamentos (*Cuadro Básico*). Pacientes do sistema público muitas vezes precisam recorrer ao mecanismo de amparo judicial. Pacientes com seguro privado têm acesso mais amplo. Associações de pacientes podem fornecer apoio jurídico e equipamentos ou medicamentos a custo reduzido.

“Gostaria que isso pudesse chegar a todos, mas como não chega a todos, não podemos esquecer aquele grupo pelo qual ainda temos que continuar lutando.”

- Dra. Claudia Jimenez, Terapeuta Respiratória, Fundação Colombiana para a Fibrose Cística, Colômbia

1.2 Desafios psicossociais

Desafios psicossociais na FC

Principais fontes de sobrecarga psicossocial:

- Carga do tratamento: aproximadamente 3 horas por dia, todos os dias do ano
- Incerteza quanto ao futuro, muitas vezes amplificada por pesquisas online sem orientação
- Hospitalizações prolongadas (2-3 semanas para antibióticos intravenosos)

- Isolamento social obrigatório: pacientes com FC não podem ter contato direto entre si devido ao risco de infecção cruzada (distância mínima de 2 metros)
- Impacto financeiro e profissional: os cuidadores frequentemente reduzem ou abandonam o emprego

Escola e Trabalho: Defenda-se

Para alunos e pais

- Solicite uma reunião com o diretor da escola ou o coordenador de saúde para explicar a FC e suas exigências diárias
- Peça à escola que ofereça adaptações razoáveis: permissão para tomar enzimas durante as refeições, acesso a um banheiro limpo, flexibilidade para consultas médicas, isenção de ambientes com fumaça ou poeira, um plano de recuperação para internações prolongadas
- Forneça à escola um resumo médico por escrito do seu especialista em FC e mantenha-o atualizado anualmente
- Muitos países possuem legislação específica para adaptações relacionadas à deficiência na educação. Pergunte à sua associação de pacientes o que se aplica no seu país

Para adultos que trabalham

- Você não é obrigado a revelar seu diagnóstico de FC; basta solicitar adaptações médicas com base em um atestado médico
- Acomodações úteis: horário de início flexível para fisioterapia matinal, opções de trabalho em casa durante a fase aguda da doença, intervalos programados para medicação, proximidade de banheiros limpos
- As associações de pacientes costumam ter modelos de cartas para adaptações no local de trabalho
- Conheça seus direitos: a maioria dos países oferece proteções trabalhistas para pessoas com doenças crônicas

Lembre-se: a FC faz parte de quem você é, mas não define quem você é. Um bom local de trabalho ou escola irá apoiá-lo na manutenção de sua saúde para que você possa contribuir plenamente.

1.3 Desafios específicos por faixa etária (crianças, adolescentes e adultos)

FC ao longo do ciclo de vida

A experiência com a FC muda com a idade. Compreender os desafios específicos de cada fase ajuda os pacientes, as famílias e as equipes de cuidados a oferecer um apoio mais direcionado.

Crianças

- Estabeleça os cuidados com a FC como parte normal da vida cotidiana desde cedo, para que o tratamento seja integrado à rotina, em vez de ser visto como um fardo.
- As escolas são fundamentais: professores e funcionários precisam de educação básica sobre a FC para garantir a inclusão e o apoio adequado

- Os pais devem equilibrar o rigor (garantindo que o tratamento ocorra todos os dias) com carinho e apoio emocional
- Dê às crianças explicações adequadas à idade sobre a importância de cada tratamento; isso melhora drasticamente a cooperação e a adesão. Para isso, mantenha uma comunicação natural em casa, usando fantoches, livros e vídeos como ferramentas
- Crianças com FC podem participar da maioria das atividades escolares, esportivas e eventos sociais

Adolescentes

- A tensão entre independência e adesão ao tratamento é o desafio determinante desta fase;
- Tristeza, medo de hospitalização e perturbações na vida escolar e social são comuns.
- Transfira a responsabilidade pelo tratamento gradualmente, não de uma só vez
- As relações com os colegas são vitais; as comunidades online de FC reduzem o isolamento, respeitando as regras de infecção cruzada
- Saúde reprodutiva e planejamento familiar são temas a serem abordados com a equipe de cuidados durante a adolescência

Adultos

- Lidar com relacionamentos, carreira e planejamento familiar com FC requer orientação específica
- A transição dos cuidados pediátricos para os cuidados de adultos é uma lacuna crítica: muitos pacientes “se formam” aos 18 anos sem uma rede de referência para adultos em funcionamento ou sem medicamentos adequados disponíveis para eles
- Novas equipes de cuidados de FC para adultos são essenciais, à medida que a população que atinge a idade adulta cresce
- A adaptação no trabalho é um direito: os pacientes têm direito a flexibilidade para consultas médicas e tempo para tratamento

“O que vemos é que, a cada ano, damos alta a mais jovens aos 18 anos e não temos para onde encaminhá-los.”

- Dr. José Luis Lezana Fernández, Diretor Médico, Associação Mexicana de Fibrose Cística, México

1.4 Estratégias para lidar com a ansiedade, a depressão e o isolamento social

Pacientes e cuidadores com FC têm até três vezes mais chances de sofrer de ansiedade ou depressão do que a população em geral. Isso não é uma fraqueza pessoal; é uma consequência direta de viver com uma condição crônica, exigente e que limita a vida.

Ansiedade adaptativa vs. ansiedade patológica

Nem toda ansiedade é problemática. A preocupação razoável com a saúde é adaptativa. A ansiedade torna-se patológica quando é desproporcional à situação real, focada nos piores cenários possíveis ou impede a participação nas atividades diárias ou no tratamento. Sinais

de que é necessária atenção profissional: medos desproporcionais à situação, pensamentos persistentes sobre o pior cenário possível, incapacidade de realizar atividades diárias ou rotinas de tratamento.

O ciclo vicioso: a saúde mental precária torna mais difícil manter as rotinas de tratamento. Uma pior adesão leva a piores resultados físicos. A piora da saúde física agrava a saúde mental. Para quebrar esse ciclo, é necessário abordar a saúde mental como elemento central do cuidado e procurar atendimento de um psicólogo ou psiquiatra, conforme necessário.

Estratégias práticas para a saúde mental

- Exercício físico regular (adaptado à capacidade da FC)
- Hobbies e atividades que não tenham nenhuma relação com a doença
- Conexão social, incluindo comunidades online, já que encontros presenciais de pessoas com FC são proibidos
- Apoio psicológico profissional como parte integrante da equipe multidisciplinar; para pacientes sem acesso a moduladores, o apoio à saúde mental é ainda mais essencial
- Monitoramento dos efeitos colaterais dos medicamentos (incluindo moduladores e corticosteroides), que podem desencadear ou agravar sintomas psiquiátricos

“Se uma pessoa está deprimida ou muito ansiosa, isso pode se tornar um obstáculo à sua capacidade de aderir corretamente ao tratamento.”

- Lic. Sabrina Brancatisano, Psicóloga, Associação Argentina de Fibrose Cística, Argentina

1.5 Tratamento abrangente

Diagnóstico precoce

O diagnóstico precoce é a base para resultados ideais. Quanto mais cedo a FC for identificada e o tratamento iniciado, melhores serão os resultados a longo prazo. O percurso diagnóstico recomendado inclui:

1. **Triagem neonatal** utilizando o protocolo IRT/IRT ou IRT/DNA (tripsinogênio imunorreativo), ou seja, o teste padrão de picada no calcanhar (teste do pezinho)
2. **Teste** confirmatório **de cloro no suor**
3. **Sequenciamento do gene CFTR**, especialmente para casos complexos ou ambíguos, e para determinar a elegibilidade para terapia com moduladores

Equipe multidisciplinar de cuidados

A equipe de cuidados ideal para a FC inclui:

- Pneumologista (líder especialista)
- Nutricionista
- Fisioterapeuta ou terapeuta respiratório
- Psicólogo
- Assistente social
- Enfermeiro

- Endocrinologista (atualmente ausente da maioria das equipes, mas fortemente recomendado devido às complicações metabólicas da FC e da terapia com moduladores)

Efeitos do tratamento na saúde mental: o que observar

Alguns medicamentos usados na FC, incluindo moduladores de CFTR e corticosteroides, podem afetar a saúde mental de maneiras que os pacientes e suas famílias muitas vezes não reconhecem como relacionadas à medicação. Esse é um dos aspectos menos relatados do tratamento da FC.

Os efeitos relatados associados aos moduladores em alguns pacientes incluem:

- Distúrbios do sono
- Confusão mental ou dificuldade de concentração
- Agravamento de ansiedade ou depressão pré-existentes
- Em alguns pacientes, aumento da irritabilidade (também observado com corticosteroides)

O que fazer: Esses efeitos não ocorrem em todos os pacientes e, quando ocorrem, muitas vezes podem ser controlados sem interromper a medicação. O primeiro passo mais importante é reconhecer a *possível* conexão com o tratamento. Pacientes e familiares frequentemente atribuem esses sintomas ao estresse, à falta de sono ou à progressão da doença, e podem não os relatar. Se você ou um membro da sua família notar mudanças no humor, no sono ou na clareza mental após iniciar ou alterar um medicamento, informe sua equipe de cuidados de FC o mais rápido possível. **Não ajuste nem interrompa o tratamento por conta própria.** As decisões de manejo (incluindo se deve continuar, ajustar ou interromper temporariamente um medicamento e se deve adicionar apoio psicológico ou psiquiátrico) devem ser tomadas em conjunto com sua equipe de saúde.

Novas realidades metabólicas com a terapia com moduladores

Os moduladores de CFTR transformaram a realidade nutricional de muitos pacientes. Durante décadas, o tratamento da FC concentrou-se na prevenção da perda de peso e na adoção de dietas hipercalóricas. Com os moduladores, surgiu um novo desafio: alguns pacientes ganham peso rapidamente e podem desenvolver complicações metabólicas como resultado.

Essa mudança **tem duas implicações práticas:**

- Os planos alimentares que eram adequados antes do uso de moduladores podem precisar ser revisados, passando a seguir uma dieta mais equilibrada ou, em alguns casos, com restrição calórica. Isso só deve ser feito sob supervisão clínica.
- Os endocrinologistas são agora uma adição importante à equipe multidisciplinar de FC, embora estejam atualmente ausentes da maioria dos centros. Se o seu centro não tiver um endocrinologista e você estiver enfrentando alterações significativas de peso ou sintomas metabólicos desde o início da terapia com moduladores, peça à sua equipe um encaminhamento.

Cuidados fragmentados x cuidados integrados: o que isso significa para sua família

Em muitas partes da América Latina, centros integrados de FC, onde todos os especialistas atendem o paciente no mesmo dia, são a exceção, não a regra. Muitos pacientes recebem cuidados fragmentados: acompanhamento respiratório em um local, orientação nutricional em outro, e sem nenhum apoio psicológico ou social incluído.

Se o seu atendimento for fragmentado: entre em contato com a sua associação de pacientes para identificar o centro de referência mais próximo e pergunte sobre opções de transferência ou atendimento compartilhado. O atendimento fragmentado não é inevitável. A defesa do atendimento integrado faz parte do trabalho das associações de pacientes, e conhecer suas opções é o primeiro passo.

MÓDULO 2: SISTEMAS DE APOIO FAMILIAR

2.1 Melhores práticas

Recomendações para um atendimento de alta qualidade

- O acesso à medicação é essencial e inegociável
- O amplo acesso ao diagnóstico precoce deve ser garantido por meio do rastreamento neonatal
- Consultas multidisciplinares em uma única visita no mesmo dia reduzem significativamente a carga sobre as famílias e melhoram a continuidade do atendimento. Os pacientes não devem precisar se deslocar para várias consultas separadas
- Cada consulta deve definir metas documentadas para a próxima visita, comunicadas em linguagem acessível e adequada ao paciente
- A frequência do acompanhamento deve ser individualizada: trimestralmente, no mínimo, ou com maior frequência, dependendo do quadro clínico
- As diretrizes devem ser claras para os cuidados clínicos, cuidadores e pacientes
- O contexto socioeconômico deve ser levado em consideração em todas as recomendações clínicas. As orientações nutricionais e os planos de tratamento devem ser viáveis para as circunstâncias reais de cada paciente

“O paciente não precisa continuar indo ao hospital para consultas diferentes. Tudo é feito no mesmo dia, ao mesmo tempo.”

- Dr. José Luis Lezana Fernández, Diretor Médico, Associação Mexicana de Fibrose Cística, México

Uma epidemiologia em mudança: a FC não é mais apenas uma doença infantil

Até recentemente, a FC era entendida principalmente como uma condição da infância e do início da idade adulta, com uma expectativa de vida média que poucos ultrapassavam. Essa realidade mudou substancialmente: a combinação de diagnóstico precoce por meio do rastreamento neonatal, cuidados multidisciplinares aprimorados e a chegada dos moduladores de CFTR significa que mais pacientes do que nunca estão chegando à idade adulta, construindo carreiras, formando famílias e vivendo até a meia-idade. Países com acesso a moduladores e cuidados integrados já estão observando essa mudança em suas populações de pacientes.

Essa mudança tem implicações diretas sobre como o sistema de saúde deve se organizar:

- Protocolos de transição da pediatria para os cuidados de adultos são urgentemente necessários; muitos pacientes atualmente “se formam” aos 18 anos sem uma rede de cuidados de adultos em funcionamento
- É preciso desenvolver e capacitar serviços e especialistas em FC para adultos, já que essa população não existia em número suficiente anteriormente
- As políticas de saúde, os registros e as estruturas de financiamento devem evoluir para atender a uma condição que dura a vida toda, não apenas a infância

Registros e reconhecimento de doenças órfãs como melhores práticas

Pacientes e famílias devem defender:

- Registros nacionais de FC, que permitem a tomada de decisões baseadas em dados, a continuidade do atendimento entre instituições e evidências para apoiar o acesso a novos tratamentos. O sistema de notificação obrigatória da Colômbia e a iniciativa de registro nacional do México são exemplos a serem seguidos
- O reconhecimento legal da FC como doença órfã, pois cria estruturas específicas para financiamento, acesso e organização do atendimento. A definição de doenças órfãs da Colômbia e sua estratégia de compras centralizadas por meio da OPAS são exemplos de como esse reconhecimento se traduz em benefícios práticos para os pacientes

2.2 Redes de apoio

A FC não é vivida apenas pelo paciente; ela afeta a família como um todo. Uma rede de apoio é fundamental.

Papéis no ecossistema de apoio

Função	Responsabilidades
Paciente	Aderir ao tratamento, com apoio proporcional à idade e capacidade
Família e cuidadores	Prestação de apoio diário e direto em todos os aspectos dos cuidados; o bem-estar deles também deve ser tratado como uma prioridade clínica
Equipe de saúde	Prestação de cuidados clínicos, educação, definição conjunta de metas e encaminhamentos a especialistas
Associações regionais de pacientes	Oferecimento de apoio direto às famílias, presença local, conhecimento da comunidade e orientação prática
Associações nacionais de pacientes	Liderar a defesa de políticas, trabalhando para garantir o acesso a medicamentos, apoiando registros nacionais e fornecendo orientação jurídica
Comunidade em geral	Promover flexibilidade e inclusão, e ajudar a reduzir o estigma em torno da deficiência invisível

Associações de pacientes por país

As associações nacionais e regionais são aliadas fundamentais para o acesso a medicamentos, a orientação nos sistemas jurídicos e administrativos e a busca de apoio de pares e psicossocial. Sempre que possível, entre em contato com elas de forma proativa.

País	Associação	Contato	O que oferecem
Argentina	AAER - Associação Argentina de Doentes Respiratórios	aaerargentina.org.ar	Apoio ao acesso a medicamentos, orientação jurídica, recursos para a família, registro nacional

Brasil	ABCF Associação Brasileira de Assistência à Fibrose Cística	-	abcf.org.br	Apoio ao acesso ao SUS, orientação sobre ações judiciais, recursos para a família, defesa de direitos
Colômbia	ACFQ Associação Colombiana de Fibrose Cística	-	acfq.org.co	Apoio ao EPS/tutela, recursos para a família, orientação sobre a equipe de cuidados, modelos jurídicos
México	Associação Mexicana de Fibrose Cística	de	Contato através do Centro Nacional de FC ou dos serviços ao paciente do IMSS/ISSSTE	Orientação sobre Amparo, defesa do acesso ao tratamento, apoio à família
Outros países	Consórcio Latino-Americano de Fibrose Cística / Programa de Fibrose Cística do Ministério da Saúde		Contato através do Ministério da Saúde nacional ou de hospitais regionais	Rede regional, encaminhamentos, apoio de especialistas

Comunidades online: Como os pacientes com FC devem manter distância física uns dos outros (mínimo de 2 metros), os grupos de apoio online são uma ferramenta essencial para reduzir o isolamento. Pergunte à sua equipe de cuidados ou à associação de pacientes sobre comunidades online confiáveis para pacientes e familiares.

“Nenhuma associação poderia ter alcance para estar em todos os lugares. A presença de pequenas organizações regionais é muito importante.”

- Cristiano Silveira, Diretor de Políticas Públicas e Advocacia, Instituto Unidos pela Vida (IUV), Brasil

Cuidando do cuidador

Os cuidadores, na maioria das vezes mães (cerca de 90% em muitas famílias com FC), correm alto risco de esgotamento, exaustão emocional, ansiedade e depressão. Frequentemente, eles negligenciam suas próprias necessidades básicas devido às exigências do tratamento diário e da coordenação dos cuidados; o bem-estar do cuidador deve ser tratado como uma prioridade clínica, não como algo secundário.

Sinais de esgotamento do cuidador

Físicos	Emocionais	Comportamentais
Fadiga crônica que não é aliviada pelo sono	Ansiedade ou medo constantes	Afastamento dos amigos e da família
Doenças frequentes (sistema imunológico enfraquecido pelo estresse)	Sensação de estar preso, sem saída	Faltar às suas consultas médicas

Problemas de sono apesar da exaustão	Ressentimento (seguido de culpa)	Incapacidade de desfrutar de coisas que antes lhe davam prazer
Dores de cabeça, tensão muscular, problemas digestivos	Entorpecimento emocional ou choro inesperado	Irritabilidade ou temperamento explosivo com o paciente

Cinco pilares diários de autocuidado

1. **Sono:** Reserve pelo menos 6-7 horas, mesmo que precise pedir a alguém para assumir uma sessão de tratamento
2. **Uma refeição só para você:** coma algo que goste, preparado ou escolhido por você, não apenas por conveniência
3. **Passo alguns minutos ao ar livre:** o ar fresco e a luz do sol são necessidades fisiológicas, não luxos
4. **Uma pessoa para ligar:** mantenha pelo menos um relacionamento fora do papel de cuidador; mesmo uma ligação de 5 minutos já conta
5. **Uma atividade não relacionada à FC:** faça algo simplesmente porque você quer; sempre que possível, reserve tempo para hobbies e atividades relaxantes.

Permissão para descansar

Descansar não é abandonar seu ente querido. É o que torna possível um cuidado sustentável a longo prazo. Ninguém tem reservas ilimitadas. Além disso, o esgotamento do cuidador pode reduzir a adesão ao tratamento, aumentar os erros e prejudicar os relacionamentos, o que afeta diretamente a pessoa com FC. Priorizar seu próprio descanso e pedir ajuda à família, aos amigos ou à equipe de cuidados é um ato responsável e protetor.

“Ninguém tem baterias inesgotáveis. Muitas vezes, os cuidadores negligenciam suas próprias necessidades básicas.”

- Lic. Sabrina Brancatisano, Psicóloga, Associação Argentina de Fibrose Cística, Argentina

Se sinais de esgotamento ou sofrimento emocional estiverem presentes há mais de duas semanas, ou se você estiver tendo pensamentos de automutilação ou vontade de fugir, converse com um médico ou profissional de saúde mental o mais rápido possível. Buscar ajuda para si mesmo é uma das coisas mais responsáveis que um cuidador pode fazer.

MÓDULO 3: EDUCAÇÃO DO PACIENTE E ADESÃO AO TRATAMENTO

3.1 Acesso Equitativo

Otimizando seus cuidados quando os moduladores ainda não estão disponíveis

Um número significativo de pacientes na América Latina não tem acesso a moduladores de CFTR devido a barreiras de custo, regulatórias ou geográficas. Isso não significa que um tratamento de alta qualidade seja impossível. A aplicação consistente dos cuidados padrão para a FC, incluindo acompanhamento multidisciplinar, desobstrução das vias aéreas, prevenção de infecções, otimização nutricional e vacinação, pode retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida, mesmo na ausência de moduladores.

Além dos medicamentos: determinantes sociais da saúde na FC

Nutrição: segurança alimentar

Pacientes com FC precisam de até o dobro da ingestão calórica de uma pessoa sem FC. Atender a essa necessidade é difícil mesmo em condições ideais. Para famílias em situação de insegurança alimentar, pode ser impossível. Especialistas em toda a América Latina relatam ter atendido crianças que não estão ganhando peso apesar de receberem a dose correta de enzimas, porque suas famílias não têm condições de arcar com a ingestão de proteínas necessária.

Trabalho e renda: Estabilidade econômica e emprego

Cuidadores frequentemente reduzem ou deixam o emprego para lidar com as demandas diárias dos cuidados com a FC. Isso cria um ciclo vicioso de vulnerabilidade econômica que afeta diretamente a capacidade da família de seguir as recomendações de tratamento.

Onde você mora importa: localização geográfica

Pacientes em áreas rurais ou periféricas enfrentam barreiras adicionais para chegar a centros de referência, comparecer a consultas regulares e ter acesso a equipamentos.

O que fazer se barreiras sociais estiverem afetando seu tratamento: Se a insegurança alimentar, os custos de transporte ou questões relacionadas ao emprego estiverem dificultando o cumprimento do seu plano de tratamento, converse abertamente com seu assistente social ou equipe de cuidados. Essas são barreiras documentadas que o sistema de saúde tem a responsabilidade de ajudar a resolver. As associações de pacientes geralmente têm conexões com programas de apoio social e podem ajudar a identificar recursos locais.

Entendendo as barreiras ao acesso e à adesão

Barreira	Como se apresenta	O que ajuda
Conhecimento insuficiente sobre saúde	O paciente/família não compreende totalmente por que cada tratamento é importante	Solicite uma sessão de orientação dedicada, peça resumos por escrito e peça à equipe de cuidados para explicar tudo em linguagem simples
Fadiga do tratamento	Sensação de exaustão devido às exigências diárias após meses ou anos	Ajuste o horário da rotina, identifique os tratamentos de maior impacto e permita flexibilidade em dias de baixo risco, com orientação da equipe de cuidados
Desafios de saúde mental	A depressão ou a ansiedade estão prejudicando a motivação para o tratamento	Abordar diretamente a saúde mental (ver Módulo 1); o apoio psicológico pode ajudar a melhorar a adesão
Limitações socioeconômicas	Não tem condições financeiras para adquirir os alimentos, transporte ou equipamentos recomendados	Procure encaminhamento para um assistente social, entre em contato com associações de pacientes e identifique os recursos locais em conjunto com a equipe de cuidados
Falta de apoio social	Gerenciar tudo sozinho, sem ajuda	Estabelecer responsabilidades compartilhadas em casa, entrar em contato com associações e participar de comunidades online

3.2 Adesão ao tratamento

O tratamento diário da FC normalmente requer aproximadamente 3 horas, incluindo nebulização, fisioterapia respiratória, ingestão de enzimas em todas as refeições e medicamentos orais. Trata-se de um compromisso substancial todos os dias, para o resto da vida.

Princípios fundamentais da adesão

- A adesão de 100% não é uma meta realista; o objetivo é a melhor adesão possível para cada indivíduo dentro de suas circunstâncias específicas
- A adesão é uma responsabilidade sistêmica; a equipe de saúde, a família e as instituições compartilham a responsabilidade de tornar o tratamento sustentável
- Crianças que entendem por que cada tratamento é necessário aderem melhor. Desenvolva a responsabilidade progressivamente desde cedo
- O tratamento deve se adaptar à vida e às rotinas do paciente, e não o contrário
- A FC faz parte da vida de uma pessoa, não é a definição de quem ela é

“A adesão não é apenas a adesão do paciente ao tratamento, mas também a adesão de todo um sistema a esse paciente.”

- Cristiano Silveira, Diretor de Políticas Públicas e Advocacia, Instituto Unidos pela Vida (IUV), Brasil

3.3 Estratégias de enfrentamento

Viver com FC requer mais do que seguir um plano de tratamento. Significa também aprender a lidar com as dimensões emocionais, sociais e pessoais de uma doença crônica. As estratégias abaixo podem ajudá-lo a desenvolver resiliência, manter o equilíbrio e viver uma vida plena ao lado da FC.

- **Fale abertamente sobre a FC.** Evite o sigilo em casa, use os nomes corretos dos medicamentos e explique as razões por trás de cada etapa do tratamento. A familiaridade com a doença reduz a ansiedade para você e para as pessoas ao seu redor.
- **Continue aprendendo sobre sua condição.** Use vídeos, histórias e outros recursos acessíveis, e reavalie seu entendimento em cada fase da vida. Conhecer bem sua condição é uma forma de autocuidado.
- **Desenvolva sua independência gradualmente.** Assuma pequenas responsabilidades no tratamento desde cedo e trabalhe para adaptar sua rotina ao seu estilo de vida, e não o contrário.
- **O diagnóstico é seu.** Decida por si mesmo o que compartilhar, com quem e quando. Não há obrigação de revelar, e seus limites merecem total respeito.
- **Educar as pessoas ao seu redor reduz o isolamento.** Muitas vezes, os outros não oferecem o apoio necessário porque não compreendem as necessidades específicas relacionadas à condição. Compartilhar informações sobre a FC pode abrir redes reais de apoio na escola, no trabalho e além.
- **Busque apoio além dos cuidados médicos.** Psicólogos, assistentes sociais e equipes interdisciplinares fazem parte do seu tratamento. Não hesite em pedir apoio emocional e social, especialmente durante grandes transições.
- **Permita-se sentir emoções difíceis.** Raiva, tristeza e negação são parte natural do processo. Reconhecê-las, em vez de suprimi-las, protege tanto sua saúde mental quanto sua capacidade de seguir o tratamento.
- **Construa uma vida com propósito além da fibrose cística.** Invista em projetos, relacionamentos e experiências que o motivem. Uma vida significativa fortalece a resiliência e torna o tratamento mais sustentável ao longo do tempo.
- **Planeje a longo prazo.** Os avanços no tratamento melhoraram significativamente a expectativa de vida. Permita-se estabelecer metas reais em relação à educação, carreira, relacionamentos e família.
- **Use o diagnóstico precoce como uma vantagem inicial.** Iniciar o tratamento cedo e adquirir conhecimento gradualmente leva a melhores resultados a longo prazo e a maior autonomia ao longo do tempo.
- **Adapte o tratamento à sua vida, e não a vida ao tratamento.** Trabalhe abertamente com sua equipe de cuidados para adaptar sua rotina, de modo que o controle da FC e suas metas pessoais possam coexistir.
- **Você é mais do que seu diagnóstico.** A FC é parte da sua história, não a história inteira. Manter atividades e relacionamentos diversificados é essencial para sua identidade, motivação e qualidade de vida.
- **Cuide da sua saúde mental tão ativamente quanto da sua saúde física.** Trabalhar, estudar e manter conexões sociais não são distrações do tratamento. Eles fazem parte dele.

“Tenho fibrose cística, mas quero ter uma vida social, uma vida profissional. Não sinto a necessidade de fazer com que tudo gire em torno da fibrose cística.”

- Luz Angela Sanchez, Paciente com FC, Fundação Colombiana para a Fibrose Cística, Colômbia

3.4 Nutrição e Suplementos

Nutrição: um pilar clínico

O manejo nutricional na FC está entre os aspectos mais exigentes e importantes dos cuidados diários. **A insuficiência pancreática presente em aproximadamente 85% dos pacientes com FC requer atenção contínua e individualizada.**

- **Necessidades calóricas:** os pacientes com FC frequentemente requerem até 1,5-2 vezes mais calorias do que pessoas sem FC devido ao aumento da demanda metabólica e à má absorção
- **A terapia de reposição enzimática pancreática (PERT)** deve ser tomada em todas as refeições e lanches. A dosagem é dinâmica e ajustada regularmente
- Com moduladores, alguns pacientes **fazem a transição de dietas hipercalóricas para dietas mais equilibradas**, mas isso requer monitoramento clínico
- **A insegurança alimentar** é documentada em toda a região: alguns pacientes não conseguem atender às necessidades. Isso não decorre de não adesão; muitas famílias não têm condições financeiras para adquirir os alimentos recomendados
- **A boa hidratação é especialmente importante em climas quentes**, pois os pacientes com FC perdem mais sal pelo suor

“Se uma pessoa precisa de mil calorias, uma pessoa com FC pode precisar de até 2.000 calorias.”

- Dra. Claudia Angarita, Nutricionista, Fundação Colombiana para Fibrose Cística, Colômbia

3.5 Terapia Respiratória

Terapia Respiratória: Essencial e Insubstituível

Os moduladores de CFTR reduzem drasticamente a carga de muco, mas não devem substituir a fisioterapia respiratória e outros tratamentos. As técnicas de desobstrução das vias aéreas continuam sendo essenciais para todos os pacientes elegíveis.

- A fisioterapia respiratória de desobstrução deve ser realizada pelo menos 2 vezes ao dia, podendo chegar a 3-4 vezes ao dia durante as exacerbações
- A sequência recomendada de nebulização é broncodilatador → solução salina hipertônica → dornase alfa (DNase) → técnicas de desobstrução das vias aéreas → antibiótico inalatório
- A qualidade do equipamento é importante: as câmaras espaçadoras de alumínio administram mais de 65% da medicação inalada, contra aproximadamente 30% das câmaras plásticas padrão
- O papel do fisioterapeuta respiratório inclui educação contínua, ajustes de rotina e apoio emocional, além da aplicação da terapia

“Mesmo que estejam em uso de moduladores, devemos explicar a eles que isso não substitui a fisioterapia respiratória.”

- Dra. Claudia Jimenez, Fisioterapeuta Respiratória, Fundação Colombiana para a Fibrose Cística, Colômbia

Fisioterapia Respiratória: Uma Base Indispensável

Frequência mínima: pelo menos duas vezes ao dia (de manhã e à noite), todos os dias, inclusive quando você se sentir bem. Para pessoas sem acesso a moduladores, a desobstrução das vias aéreas é uma das intervenções mais importantes para proteger a função pulmonar. No entanto, é também uma das primeiras a ser reduzida ou ignorada durante períodos de maior demanda.

- **Drenagem Autogênica (DA):** Uma técnica de respiração autodirigida que move o muco das vias aéreas pequenas para as grandes
- **Técnicas de Ciclo Ativo de Respiração (ACBT):** Ciclos de respiração relaxada, respirações profundas e tosse expiratória
- **Dispositivos PEP oscilantes (Flutter, Acapella):** Dispositivos portáteis que geram vibração e pressão positiva para soltar o muco
- **Drenagem postural:** Posicionamento do corpo para usar a gravidade para drenar diferentes segmentos pulmonares

Sequência de nebulização: a ordem é importante

Etapa	Medicamento / Ação	Objetivo
1	Broncodilatador (Salbutamol)	Abrir e relaxar as vias aéreas antes do tratamento
2	Solução salina hipertônica (3% ou 7%)	Hidrate as vias respiratórias para diluir e soltar o muco
3	Dornase Alfa (DNase) (se prescrito)	Decompõe o DNA no muco, tornando-o mais fluido e mais fácil de eliminar
4	Limpeza das vias respiratórias	Use a técnica de sua escolha: AD, ACBT ou dispositivo PEP oscilante
5	Antibiótico inalatório (se prescrito)	Visar as bactérias pulmonares; administrar por último para alcançar vias aéreas mais limpas

3.6 Registro de Pacientes

Um registro de pacientes é um banco de dados sistemático que coleta informações de saúde sobre pessoas que vivem com FC ao longo do tempo. Os registros são um dos instrumentos mais poderosos disponíveis para a comunidade de FC para melhorar o atendimento, ampliar o acesso e influenciar políticas.

Por que os registros são importantes: três níveis de impacto

1. Para você, pessoalmente

Quando suas informações médicas são armazenadas em um registro nacional, seus registros viajam com você. Se sua família se mudar para outro estado, província ou cidade, seu histórico clínico completo, incluindo diagnósticos, tratamentos, resultados de função pulmonar, culturas de escarro e estado nutricional, pode ser transferido eletronicamente para seu novo centro de atendimento. Você não começa do zero. A continuidade do atendimento é preservada sem depender de pastas de papel ou da memória de um único médico.

2. Para a tomada de decisões clínicas

Os dados do registro permitem que sua equipe médica e as autoridades de saúde acompanhem as tendências em toda a população com FC: como o estado nutricional está evoluindo, se a função respiratória está melhorando e como a expectativa de vida está mudando ao longo do tempo. Esses padrões são invisíveis sem dados sistemáticos e orientam diretamente a forma como os cuidados são prestados.

3. Para políticas e acesso a novos tratamentos

É aqui que os registros tiveram seu impacto mais decisivo na América Latina. Quando os ministérios da saúde consideram a aprovação de um novo medicamento, como um modulador de CFTR, eles precisam saber quantos pacientes são elegíveis e quantos precisarão do tratamento. Países com registros robustos podem responder a essas perguntas com precisão. Países sem eles não podem.

A situação dos registros na América Latina

Os países encontram-se em estágios muito diferentes:

País	Situação
Colômbia	Registro nacional obrigatório (Registro Nacional de Doenças Órfãs). A FC é notificável como qualquer doença transmissível. De acordo com os dados mais recentes: 1.282 pacientes registrados, dos quais apenas 253 estavam em uso de moduladores, um número que influenciou diretamente os esforços de defesa
México	Existem registros em nível hospitalar (alguns em funcionamento há mais de 10 anos). Um projeto de registro nacional foi apresentado ao Ministério da Saúde por meio da Coordenação dos Institutos Nacionais de Saúde; ele aguarda aprovação total e implementação em todos os centros de FC
Brasil / Argentina	Existem registros e sistemas de acompanhamento, com esforços contínuos para fortalecer a cobertura nacional e a coleta de dados longitudinais
Outros países	Todos os países são incentivados a criar ou fortalecer registros de FC em colaboração com grupos de especialistas, mesmo que os recursos sejam limitados.

O que você pode fazer

Ação para pacientes e familiares: Pergunte ao seu especialista em FC se seus dados estão incluídos em um registro nacional ou institucional de FC. Participar é tanto um direito quanto um ato de solidariedade com todas as pessoas que se beneficiarão dos dados que você contribui. Se o seu país ainda não possui um registro nacional, a associação de pacientes é a melhor organização para entrar em contato e apoiar na criação de um.

OUTRAS RECOMENDAÇÕES

Vacinas: sua proteção contra infecções perigosas

- **Vacina anual contra a gripe:** proteção essencial - a gripe é particularmente perigosa para os pulmões de quem tem FC
- **Vacina pneumocócica:** protege contra um importante patógeno bacteriano pulmonar
- **Vacina contra a COVID-19:** fundamental para pacientes com função pulmonar reduzida
- **Reforço contra a tosse convulsa:** consulte sua equipe de FC
- **Discuta o calendário de vacinação com sua equipe de FC:** algumas vacinas vivas exigem precauções

O que evitar

- Fumo do tabaco, incluindo fumo passivo. Mesmo uma exposição breve é prejudicial às vias respiratórias de quem tem FC
- Poluição do ar, poeira, mofo e ambientes mal ventilados
- Qualquer pessoa com infecção respiratória ativa (resfriado, gripe, COVID)
- Espaços fechados e lotados durante os picos da temporada de infecções
- Nadar em corpos d'água naturais sem orientação médica (risco de bactérias ambientais)

Monitoramento regular: a detecção precoce muda os resultados

- **Consultas com o especialista em FC:** a cada 3 meses se o quadro estiver estável, com maior frequência se houver sintomas
- **Teste de função pulmonar (espirometria):** a cada consulta, no mínimo uma vez por ano
- **Cultura de escarro:** para identificar colonização bacteriana e orientar a escolha de antibióticos
- **Avaliação de peso e nutricional:** a cada consulta de FC
- **Exame de imagem torácica anual** (raio-X ou tomografia computadorizada)

Tratamento precoce e completo das infecções

Conclua **TODOS** os ciclos de antibióticos, mesmo quando começar a se sentir melhor. Interromper o tratamento precocemente permite que as bactérias sobrevivam e desenvolvam resistência. Na FC, ciclos de antibióticos não concluídos representam um risco direto à eficácia do tratamento futuro.

Saúde mental quando o acesso é limitado:

Se você ainda não tem acesso à terapia com moduladores, o peso emocional e psicológico da FC costuma ser ainda maior. O apoio à saúde mental, seja por meio de um psicólogo, grupo de apoio, família ou uma comunidade de confiança, deve ser tratado como parte essencial do tratamento, não como um extra opcional. Investir nesse apoio é a base para um autocuidado sustentável e a adesão ao tratamento a longo prazo.

OBTENDO O QUE VOCÊ PRECISA: UM GUIA POR PAÍS

Os caminhos legais e administrativos para acessar os cuidados de FC variam de acordo com o país. Esta seção descreve as etapas mais prováveis de serem eficazes em cada país. Registre por escrito todas as solicitações e recusas. Sua associação de pacientes é sua aliada mais forte.

Argentina

A Lei Argentina de FC (e a Lei 23.661) exige que todas as seguradoras de saúde (Obras Sociales e Prepagas) cubram todos os medicamentos para FC, incluindo moduladores de CFTR.

Etapas:

1. Obtenha uma receita do seu especialista em FC
2. Envie a receita à sua Obra Social ou Prepaga por escrito, solicitando a cobertura. Guarde uma cópia de tudo o que for enviado
3. Se for negada: entre em contato com a AAER imediatamente - eles têm consultores jurídicos e conhecem os caminhos mais eficazes em cada província
4. Se sua seguradora continuar negando a cobertura: um recurso de amparo ou reclamação administrativa perante a Superintendência de Serviços de Saúde são opções viáveis

AAER (Asociación Argentina de Enfermos Respiratorios): aaerargentina.org.ar | Além disso: RENAC (Registro Nacional de Fibrose Cística)

Brasil

O Trikafta foi incluído no SUS (Sistema Único de Saúde) em 2023 por decisão do CONITEC. Isso significa que os pacientes do sistema público de saúde agora têm um caminho para acessar o medicamento.

Passos:

1. Obter um diagnóstico confirmado em um centro de referência em fibrose cística (CRFC)
2. Solicitar o medicamento através da Secretaria de Saúde do seu estado. - Apresentar a documentação do PCDT (Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas)
3. Se o acesso for demorado: a ABCF pode orientar sobre o processo específico do seu estado
4. Pacientes com plano de saúde cujo acesso foi negado: uma Ação Judicial continua sendo altamente eficaz. - A ABCF pode indicar apoio jurídico

ABCF (Associação Brasileira de Assistência à Mucoviscidose): abcf.org.br | GBEFC (Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística): rede de especialistas

Colômbia

Os moduladores de CFTR estão disponíveis no sistema de saúde colombiano mediante autorização das EPS (Entidades Promotoras de Saúde).

Passos:

1. Obtenha uma receita de um especialista em FC
2. Envie um pedido de autorização à sua EPS. Inclua toda a documentação clínica que comprove a necessidade médica
3. Se a EPS negar a cobertura ou não responder dentro do prazo legal, entre com uma tutela (ação de tutela). - Esse mecanismo de direitos constitucionais tem uma taxa de sucesso muito alta para medicamentos para FC na Colômbia
4. A ACFQ pode fornecer modelos de tutela e orientação jurídica

ACFQ (Associação Colombiana de Fibrose Cística): acfq.org.co | INVIMA: Órgão regulador para aprovações de medicamentos na Colômbia

México

O Trikafta foi aprovado pela COFEPRIS, mas não foi incluído no Cuadro Básico de Medicamentos (catálogo de saúde pública). Isso significa que pacientes do setor público devem buscar vias de acesso especiais.

Passos:

1. Obtenha uma receita de um especialista em FC no IMSS, no ISSSTE ou no setor privado
2. Solicite o acesso por meio dos mecanismos de “gastos catastróficos” ou “medicamentos fora do quadro básico” da sua instituição
3. Se for negado, entre com um recurso de amparo judicial. Essa é a principal ferramenta jurídica que os pacientes mexicanos com FC têm usado com sucesso para obrigar o IMSS/ISSSTE/Seguro Popular a cobrir os medicamentos para FC
4. Entre em contato com associações de pacientes com FC para obter apoio jurídico: elas podem ter advogados ou modelos de documentos jurídicos disponíveis

Asociación Mexicana de Fibrosis Quística - entre em contato por meio dos principais centros de FC ou da CONAMED para orientação sobre os direitos do paciente

Dicas gerais de defesa (todos os países)

- **Documente tudo por escrito:** todos os pedidos, todas as recusas, todas as respostas. Guarde cópias
- **As associações de pacientes já passaram por esses processos antes:** entre em contato com elas antes de uma crise, não apenas durante uma
- **Uma carta médica do seu especialista em FC** tem peso jurídico significativo em qualquer país
- **Mantenha cópias completas de todos os seus registros médicos** em casa; eles são de sua propriedade
- Se você estiver em uma área rural ou remota, pergunte à sua associação de pacientes sobre **opções de telessaúde** e como outros pacientes em sua região conseguiram acesso

GUIA DE REFERÊNCIA DE EMERGÊNCIA

VÁ AO HOSPITAL IMEDIATAMENTE

- Dificuldade grave para respirar: a criança não consegue terminar uma frase, narinas dilatadas, uso visível dos músculos do pescoço ou do tórax para respirar
- Lábios, unhas ou pele ficando azulados ou acinzentados (cianose)
- Tosse com sangue, independentemente da quantidade
- Dor torácica intensa
- Febre acima de 38,5 °C (101,3 °F) que não diminui com paracetamol ou ibuprofeno
- A pessoa está confusa, com dificuldade incomum para acordar ou não responde normalmente
- Sem melhora após 48-72 horas de agravamento dos sintomas, apesar do cumprimento integral do tratamento

LIGUE HOJE MESMO PARA O SEU MÉDICO ESPECIALISTA EM FC (Não é emergência, mas é urgente)

- Tosse nova, ou tosse já existente que se tornou mais frequente ou produz mais muco do que o habitual
- Nova febre com duração superior a 2 dias
- Perda de peso inexplicável ao longo de 2 ou mais semanas
- Nova dor ou inchaço nas articulações
- Alterações nas fezes: mais frequentes, mais oleosas ou com odor mais desagradável do que o habitual
- Aumento da fadiga além do nível habitual
- Nova sibilância ou falta de ar durante as atividades diárias
- Quaisquer novos sintomas que você não consiga explicar

Minhas informações de contato de emergência

Nome do Centro de Fibrose Cística	
Endereço do Centro de FC	
Telefone do Centro de FC	
Nome do meu médico especialista em FC	
Telefone direto/de plantão do meu médico	
Hospital mais próximo com experiência em FC	

Telefone de emergência do hospital	
Minha seguradora de saúde / Número do seguro	
Importante: Minhas mutações de FC	

MINHAS FERRAMENTAS PESSOAIS DE FC

Minha equipe de cuidados de FC

Especialista	Nome	Telefone	Próxima consulta

Minha rotina diária de tratamento

Hora do dia	Tratamento / Medicação	Duração	Observações
Manhã (ao acordar)			
Com café da manhã			
No meio da manhã			
Na hora do almoço			
Tarde			
Com o jantar			
À noite (antes de dormir)			
Com lanches			

Perguntas a fazer na minha próxima consulta

Ao meu pneumologista

- Qual é o meu VEF1 (função pulmonar) hoje e como ele se compara ao da minha última consulta?
- Sou candidato à terapia com moduladores de CFTR? Se não, quando devemos reavaliar?
- Que bactérias estão presentes na minha cultura de escarro e o que isso significa para o meu tratamento?
- Meu plano atual de antibióticos ainda é adequado?
- Quando devo voltar? Quais sintomas devem me levar a ligar antes disso?

Para meu nutricionista

- Meu peso é adequado para minha altura e idade?
- A minha dose atual de enzimas está correta? Estou a tomá-la corretamente (em todas as refeições e lanches)?
- Preciso de algum suplemento vitamínico ou mineral?
- Quais alimentos específicos devo priorizar este mês?
- Existem sinais nutricionais de diabetes ou de comprometimento hepático que eu deva observar?

Para o meu fisioterapeuta / terapeuta respiratório

- Estou realizando minhas técnicas de desobstrução das vias aéreas corretamente?
- Devo ajustar minha sequência de nebulização ou o tempo dos tratamentos?
- Que equipamentos devo ter em casa e como devo mantê-los adequadamente?
- Existem novas técnicas que eu deva aprender com base na minha função pulmonar atual?

Para o meu psicólogo

- O que posso fazer quando me sinto sobrecarregado pelas exigências do tratamento diário?
- Como posso conversar com minha família, professores ou empregador sobre o que preciso?
- Como lido com a fadiga do tratamento sem reduzir os tratamentos mais essenciais?
- Existem grupos de apoio online ou recursos que você recomenda?

Meu Diário Mensal de Sintomas

Traga este registro para todas as consultas. Escala: 1 = Muito ruim, 3 = Médio, 5 = Muito bom.

Semana	Peso (kg)	Tosse (1-5)	Energia (1-5)	Fezes normais?	Tratamentos perdidos?	Observações
Semana 1						
Semana 2						
Semana 3						
Semana 4						

MENSAGENS PRINCIPAIS

1. Tratamento: o panorama mudou e continua mudando

Os moduladores de CFTR transformaram a FC de uma doença predominantemente infantil em uma condição cada vez mais compatível com uma vida longa e ativa. O diagnóstico precoce, combinado com um tratamento adequado e contínuo, oferece agora resultados inimagináveis há 20 anos. Se você ainda não tem acesso aos moduladores, os cuidados baseados em evidências sem eles continuam sendo eficazes - e a luta para eliminar a desigualdade no acesso continua.

2. Saúde mental: cuidar da mente faz parte do tratamento

A ansiedade e a depressão são até três vezes mais comuns em pacientes com FC e seus cuidadores do que na população em geral. Desafios de saúde mental não tratados prejudicam diretamente a adesão ao tratamento e os resultados físicos. O apoio psicológico faz parte do cuidado completo da FC.

3. Família: Ninguém cuida sozinho, e os cuidadores também precisam de cuidados

A FC não é vivida pelo paciente de forma isolada. Toda a família é afetada. Construir uma rede de apoio real (e atender às necessidades dos cuidadores) é tão essencial quanto qualquer medicamento no manejo de longo prazo dessa doença.

4. Adesão: o tratamento deve se adaptar à vida, e não o contrário

A adesão perfeita não é alcançável. O objetivo é a melhor adesão possível, adaptada à rotina e às circunstâncias reais de cada pessoa. Pacientes que entendem por que estão sendo tratados e que contam com o apoio de sua equipe e família apresentam melhor adesão e vivem melhor.

5. Acesso: aprovação não é acesso, e isso precisa mudar

A aprovação regulatória de um medicamento não significa que os pacientes possam ter acesso a ele. Registros nacionais, políticas de saúde pública, associações de pacientes e advocacy contínuo são ferramentas concretas para transformar a aprovação em acesso na prática. Conheça seus direitos e faça uso deles.

GLOSSÁRIO AMPLIADO

Guia de referência para pacientes, familiares e cuidadores

Termo	Definição
CF / FQ / FC	Abreviaturas para Fibrose Cística. Em inglês: CF. Em espanhol: FQ (Fibrosis Quística). Em português: FC (Fibrose Cística).
CFTR	Regulador da Condutância Transmembranar da Fibrose Cística - a proteína regulada pelo gene afetado na FC. Quando o CFTR não funciona corretamente, as células não conseguem transportar sal e água adequadamente, causando o acúmulo de muco espesso.
Modulador de CFTR	Um medicamento que corrige a função da proteína CFTR defeituosa no nível molecular, tratando a causa raiz da FC em vez de apenas os sintomas.
Corretor	Um tipo de modulador que ajuda a proteína CFTR a se dobrar na forma tridimensional correta para que possa chegar à superfície celular. Exemplos: elexacaftor, tezacaftor, lumacaftor.
Potenciador	Um tipo de modulador que ajuda a proteína CFTR com a forma correta a permanecer aberta e funcionar adequadamente. Exemplo: ivacaftor (Kalydeco).
Trikafta / Kaftrio	Nomes comerciais do modulador de combinação tripla (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor). Abrange aproximadamente 90% dos pacientes com FC com mutações elegíveis. Amplamente considerado o avanço mais transformador na história da FC.
Alyftrek	O mais novo modulador de CFTR (2024), oferecendo dosagem única diária para pacientes elegíveis. A elegibilidade depende de mutações específicas do CFTR.
Exacerbação	Um agravamento agudo dos sintomas respiratórios, que normalmente requer hospitalização e um tratamento com antibióticos intravenosos. Geralmente se manifesta como aumento da tosse, mais secreções e redução da função pulmonar.
FEV1	Volume expiratório forçado em 1 segundo. A principal medida da função pulmonar na FC - a quantidade de ar que você consegue expirar com força em um segundo. Expresso como uma porcentagem do valor esperado para sua idade, altura e sexo. O declínio ao longo do tempo é um marcador-chave da progressão da doença.
FVC	Capacidade Vital Forçada - a quantidade total de ar que você consegue expirar com força. Usada em conjunto com o VEF1 para avaliar a função pulmonar.
Espirometria	O teste de função pulmonar mede o VEF1 e a CVF. Realizado soprando o mais forte e rápido possível em um aparelho. Deve ser realizado em todas as consultas na clínica de FC.
PERT	Terapia de Reposição Enzimática Pancreática. Cápsulas ou comprimidos (por exemplo, Creon) tomados em todas as refeições e lanches para repor as enzimas digestivas que o pâncreas não consegue produzir. A dosagem é ajustada com base no teor de gordura das refeições.

Dornase Alfa (DNase, Pulmozyme)	Um medicamento inalatório que quebra as cadeias de DNA no muco da FC, tornando-o mais fluido e mais fácil de ser eliminado das vias aéreas. Administrado por nebulização.
Solução hipertônica salina	Solução salina (normalmente a 3% ou 7%) inalada por meio de nebulizador. Ela atrai água para a superfície das vias aéreas, diluindo o muco e melhorando a limpeza ciliar. Frequentemente administrada antes de técnicas de limpeza das vias aéreas.
Broncodilatador (Salbutamol / Albuterol)	Medicamento inalatório que relaxa e abre as vias respiratórias. Sempre administrado ANTES de outros medicamentos nebulizados. Importante para pacientes com sensibilidade das vias respiratórias.
Nebulizador	Dispositivo que converte medicamentos líquidos em uma névoa fina para inalação nos pulmões. Disponível nos modelos de jato, ultrassônico e de malha. A limpeza regular é essencial.
Técnica desobstrução de vias aéreas	Qualquer técnica ou dispositivo usado para soltar e remover o muco das vias aéreas. Inclui drenagem autogênica, ACBT, dispositivos PEP oscilantes e drenagem postural.
Drenagem Autogênica (DA)	Técnica de respiração autodirigida que utiliza diferentes volumes pulmonares (baixo, médio e alto) para mover progressivamente o muco das vias aéreas pequenas para as grandes, onde pode ser eliminado com tosses suaves.
Ciclo Ativo de Respiração (ACBT)	Técnica de respiração estruturada que envolve três fases: controle da respiração (respiração relaxada), exercícios de expansão torácica (respirações profundas) e técnica de expiração forçada (tosses curtas e rápidas).
PEP oscilante (Flutter, Acapella)	Dispositivos portáteis que criam pressão expiratória positiva oscilante durante a expiração, produzindo vibrações nas vias aéreas que soltam e mobilizam o muco.
Pseudomonas aeruginosa	Bactéria comum encontrada nas vias aéreas de pacientes com FC, particularmente em pacientes mais idosos. Sua presença indica um nível mais elevado de carga infecciosa. Tratada com antibióticos inalatórios e sistêmicos.
Complexo Burkholderia cepacia	Um grupo de bactérias particularmente perigosas na FC - associadas a rápido declínio pulmonar e alta mortalidade. A principal razão é que pacientes com FC não devem ter contato físico entre si.
Teste do suor (teste do cloreto)	O principal teste diagnóstico para a FC. Mede a concentração de cloreto no suor. Valores acima de 60 mmol/L na presença de sintomas são diagnósticos para a FC.
IRT (tripsinogênio imunorreativo)	Enzima pancreática medida no exame de sangue por punção no calcanhar do recém-nascido (teste do pezinho). Níveis elevados de IRT levam à realização de exames adicionais para FC. É assim que a maioria dos pacientes com FC é diagnosticada atualmente em países com programas de triagem neonatal.
Insuficiência pancreática	A incapacidade do pâncreas de produzir enzimas digestivas suficientes, presente em aproximadamente 85% dos pacientes com FC. Resulta em má absorção de gorduras e vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K).

Má absorção	Incapacidade de absorver adequadamente os nutrientes dos alimentos. Na FC, isso é causado principalmente pela insuficiência pancreática. Os sinais incluem perda de peso, fezes gordurosas e deficiências de vitaminas lipossolúveis.
Obra Social (Argentina)	Seguradora de saúde vinculada ao empregador na Argentina, financiada por contribuições obrigatórias sobre a folha de pagamento. Legalmente obrigada a cobrir todos os medicamentos para FC, incluindo moduladores, de acordo com a lei nacional sobre FC.
SUS - Sistema Único de Saúde (Brasil)	Sistema público de saúde unificado do Brasil. Desde 2023, o Trikafta está incluído no seu formulário para pacientes com FC elegíveis.
EPS - Entidad Promotora de Salud (Colômbia)	Seguradora de saúde nos sistemas de saúde contributivos e subsidiados da Colômbia. É obrigada a autorizar medicamentos para FC; a recusa pode ser contestada por meio de tutela.
IMSS / ISSSTE (México)	As maiores instituições de saúde pública do México. O IMSS cobre trabalhadores do setor privado formal; o ISSSTE cobre trabalhadores do setor público. Ambos enfrentaram contestação judicial para ampliar o acesso ao modulador.
Amparo Judicial (México)	Mecanismo jurídico constitucional no México que permite aos indivíduos contestar ações de entidades governamentais que violem seus direitos fundamentais. Amplamente utilizado por pacientes com FC para obrigar as instituições de saúde públicas a cobrir a terapia com moduladores.
Tutela (Colômbia)	Ação judicial constitucional de caráter urgente na Colômbia para proteger direitos fundamentais (incluindo o direito à saúde). Tem se mostrado altamente eficaz para pacientes com FC a quem a cobertura foi negada por seus EPS.
Equipe Multidisciplinar de FC	O modelo de atendimento recomendado internacionalmente para a FC inclui pneumologista, nutricionista, fisioterapeuta/terapeuta respiratório, psicólogo, assistente social, enfermeiro e, quando possível, um endocrinologista.
Mucoviscidose	O nome clínico alternativo para a fibrose cística ainda é utilizado em alguns países. Refere-se ao muco anormalmente viscoso (espesso) que é a característica marcante da doença.

Este conteúdo foi desenvolvido de forma independente pela Americas Health Foundation com uma doação da Vertex.