



## Setembro Roxo – Fibrose cística

*Setembro é o mês nacional de conscientização sobre Fibrose Cística, uma doença genética rara, crônica e progressiva que afeta principalmente o sistema respiratório e digestivo e é simbolizada pela cor roxa em todo o mundo.*

Também conhecida como Mucoviscidose ou Doença do Beijo Salgado, a fibrose cística atinge mais de 6 mil pessoas no Brasil e estima-se que há mais de 160 mil com a condição em todo o mundo. Sua fisiopatologia está relacionada à mutação no gene chamado CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* – regulador de condutância transmembrana em fibrose cística) que faz com que as secreções no organismo fiquem mais espessas que o normal, dificultando sua eliminação e causando sintomas como tosse crônica, pneumonia de repetição, diarreia crônica, pólipos nasais, baqueteamento digital, suor mais salgado que o normal - devido à alteração no transporte dos íons - e dificuldade em ganhar peso e altura.

O Teste do Pezinho, exame gratuito e obrigatório para todos os recém-nascidos brasileiros, realiza a triagem da fibrose cística. Se há um indicador positivo em dois exames, o paciente deve realizar o Teste do Suor para confirmar ou descartar a suspeita da doença. Este teste é um exame simples, não invasivo e que pode ser realizado em qualquer fase da vida.

O tratamento da fibrose cística é intenso da infância até a idade adulta e exige empenho do paciente, dos familiares e de uma equipe multiprofissional, que muitas vezes envolve a Pediatria, a Pneumologia, a Fisioterapia Respiratória, a Psicoterapia, a Gastroenterologia a Nutrição, entre outras especialidades. De maneira geral inclui a realização de fisioterapia respiratória diária, atividades físicas, ingestão de

medicamentos como antibióticos, suplementos vitamínicos, suporte nutricional e os moduladores da proteína CFTR, além de acompanhamento clínico frequente.

Recentemente, a causa obteve uma grande vitória. No mês de agosto, a Conitec - Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde, publicou parecer positivo para que o Sistema Único de Saúde (SUS) forneça o medicamento Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor (Trikafta). A medida é inédita no Brasil e um marco no tratamento à doença, possibilitando que, a partir da data da incorporação, cerca de 1.700 pessoas tenham acesso gratuito ao medicamento no país.

Equipe médica NAS-TRF5