

## Effective improvement of cystic fibrosis care by application of elementary measures: essential lessons not only for developing countries

*Melhora efetiva no tratamento da fibrose cística através da aplicação de medidas elementares: lições essenciais não apenas para países em desenvolvimento*

**Matthias Griese<sup>1</sup>, Matthias Kappler<sup>2</sup>**

A fibrose cística é uma doença congênita de grande abrangência étnica (Figura 1)<sup>1</sup> que ocorre com frequência, levando ao óbito precoce quando não tratada apropriadamente. O crescente impacto da fibrose cística nos países em desenvolvimento tem sido salientado também para outros países<sup>2</sup>.

Melhoras contínuas no tratamento da fibrose cística têm levado a um aumento linear da sobrevida com a doença (Figura 2). Esse efeito positivo foi alcançado em países industrializados sem inovações clínicas revolucionárias. A prática do "melhor cuidado" tem sido, sozinha, a responsável por esse sucesso até agora. "Melhor cuidado" não deve ser um procedimento caro, mas necessita de uma equipe multidisciplinar consistente e bem-treinada para sua realização.

Morrow et al. relatam neste número do periódico notáveis melhoras na função pulmonar de uma população pediátrica com fibrose cística em um país em desenvolvimento<sup>3</sup>. Com pequenas mudanças no tratamento e esforços contínuos e de longa data, uma melhora de aproximadamente 20% na média da função pulmonar da sua população com fibrose cística foi alcançada entre 1999 e 2006. Por conseguinte, a média da gravidade da doença pulmonar melhorou durante o período de 8 anos do estudo.

A função pulmonar, em particular o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>), é um substitutivo da sobrevida<sup>4</sup>. Embora este último não tenha sido demonstrado diretamente nessa coorte, percebem-se boas evidências de que seguirá essa tendência.

Quais fatores contaram para o sucesso?

Certamente *não* é necessário usar complicadas e caras ferramentas de diagnóstico, como tomografia computadorizada (TC) ou testes de função pulmonar não usuais. O cuidado terapêutico da fibrose cística pode incluir o uso de

solução salina hipertônica amplamente disponível em vez de DNase (Tabela 1 do artigo de Morrow et al.)<sup>3</sup> e o abastecimento com os comprimidos de enzima de revestimento entérico disponíveis na própria localidade em vez de elaboradas esférulas de revestimento entérico.

Entretanto, um importante fator no cuidado da fibrose cística é a disponibilidade de mão-de-obra. Esse ainda é principal problema, mesmo em países industrializados. Uma equipe que se atenha de forma consistente às atitudes de "melhor cuidado" será capaz de alcançar uma reduzida morbidade e mortalidade de seus pacientes.

Membros de equipe constantes, incluindo o especialista sênior em fibrose cística, o fisioterapeuta especializado em fibrose cística, o enfermeiro especialista e outros, constroem relações duradouras com seus pacientes, ao mesmo tempo em que consolidam sua experiência e conhecimento especializado em fibrose cística. O tratamento em grandes centros de fibrose cística é uma maneira altamente vantajosa de usar recursos disponíveis. Talvez as despesas de deslocamento para os pacientes apresentem-se como uma desvantagem dos centros especializados e seria uma abordagem prudente ajudar os pacientes nessa questão com o intuito de conduzir consultas regulares.

O tratamento em centros de prestação de cuidados em fibrose cística, assim como o tratamento a pacientes internados em hospitais, deve separar todos os pacientes de acordo com seu *status* microbiológico. Isso pode ser alcançado a um custo quase zero, simplesmente através de meios organizacionais<sup>5</sup>. Procedimentos de higiene fundamentais durante o teste de função pulmonar, medidas de peso e altura precisas, assim como culturas microbianas das secreções respiratórias

---

**Veja artigo relacionado na página 403**

---

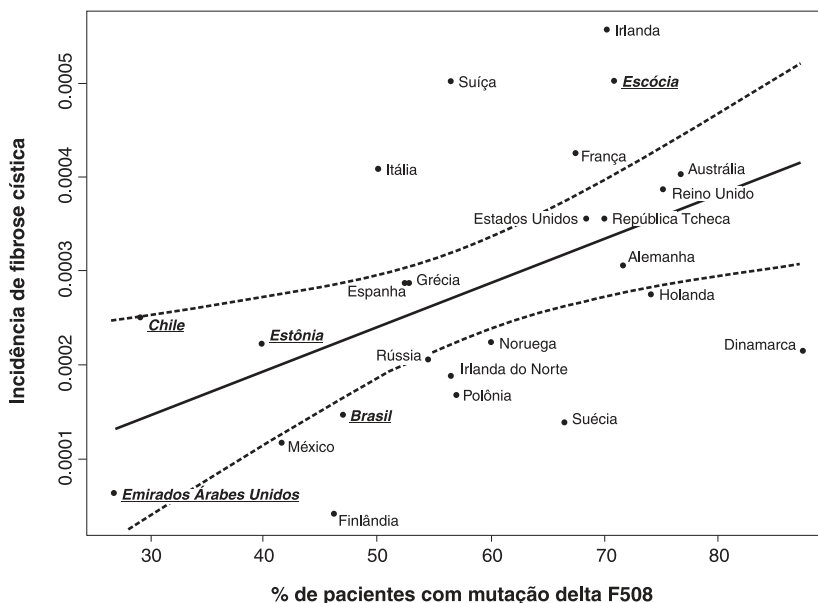
1. MD. Professor, von Haunersches Kinderspital, University of Munich, Munich, Germany.

2. MD. von Haunersches Kinderspital, University of Munich, Munich, Germany.

Não foram declarados conflitos de interesse associados à publicação deste editorial.

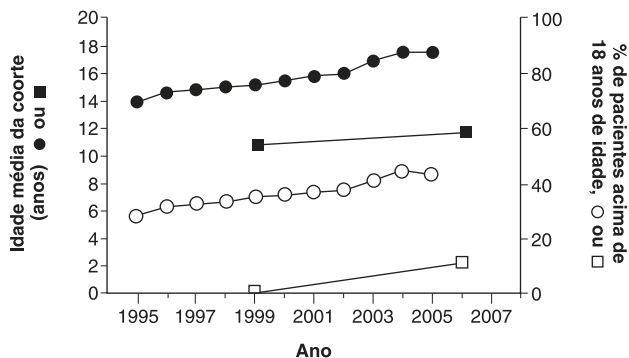
**Como citar este artigo:** Griese M, Kappler M. Effective improvement of cystic fibrosis care by application of elementary measures: essential lessons not only for developing countries. J Pediatr (Rio J). 2008;84(5):383-385.

doi:10.2223/JPED.1837



Copyright © 2008 Wiley-Liss, Inc., A Wiley Company.

**Figura 1** - Porcentagem de pacientes com a mutação de fibrose cística mais freqüente dF508 e a incidência de fibrose cística. A linha representa a análise de regressão linear com intervalo de confiança de 95%<sup>1</sup>



**Figura 2** - Idade média da coorte (eixo esquerdo, símbolos sólidos) e a porcentagem de pacientes acima de 18 anos (eixo direito, símbolos vazados) do centro de fibrose cística da Cidade do Cabo (quadrados) e da coorte de fibrose cística do projeto alemão de avaliação da qualidade da fibrose cística (German Cystic Fibrosis Quality Assessment Project) de 1995-2006 (círculos). Percebe-se que do centro da Cidade do Cabo apenas os pacientes (Tabela 1 em Morrow et al.)<sup>3</sup> que tinham idade suficiente para realizar os testes para função pulmonar foram incluídos. Assim, a média de idade pode estar superestimada pela não inclusão de crianças mais novas

nas visitas de acompanhamento agendadas preferencialmente de 1-3 meses, conduzirão a uma ótima avaliação da condição da doença e a tratamento imediato e adequado.

A remoção das secreções por técnicas fisioterápicas apropriadas deve ser ensinada e cada paciente e sua família precisa receber instruções e treinamento de maneira contínua. Pode ser difícil garantir acesso a essa parte muito importante

do tratamento devido às longas distâncias do centro, a problemas socioeconômicos e à falta de equipe qualificada fora do centro. Desse modo, ensinar o paciente e sua família a cada visita ao centro torna-se uma questão crucial.

O acesso ao tratamento deve ser garantido independentemente da condição socioeconômica do paciente. Dificuldades com relação a essa questão podem ser observadas pela baixa representatividade de pacientes sul-africanos negros na coorte apresentada (5%). Embora a prevalência exata de fibrose cística em africanos negros seja desconhecida, um estudo na população de imigrantes afro-americanos nos EUA estimou uma freqüência similar de mutação da fibrose cística nessa população<sup>1</sup>.

A infecção crônica do trato respiratório é a principal causa de óbito em fibrose cística. Em seu estudo, Morrow et al. relataram que a alta porcentagem de pacientes crônicos infectados por *Pseudomonas aeruginosa* manteve-se essencialmente a mesma em 2006<sup>3</sup>. Além das medidas de higiene para evitar infecção cruzada por patógenos de fibrose cística, estratégias aplicadas no início do tratamento para a erradicação dessas bactérias são essenciais para reduzir essa carga<sup>6</sup>. Como esperado, a prevalência do *Staphylococcus aureus* foi muito alta na população estudada. Tratamentos antimicrobianos usando antibióticos bactericidas, como a oxacilina ou a cefalexina, podem ser instituídos logo no início do tratamento e levar à erradicação dessas bactérias<sup>7</sup>. Da mesma maneira, a introdução de azitromicina, como realizado por Morrow et al.<sup>3</sup>, pode contribuir para uma redução da carga bacteriana. Entretanto, o uso da azitromicina freqüentemente desenvolve a resistência bacteriana do *Staphylococcus aureus* e, se assim for, esse antibiótico passa a não

contribuir mais para um efeito antiestafilocócico<sup>8</sup>. Morrow et al. também reportaram sobre a introdução do tratamento profilático, incluindo vacinas rotineiras e periódicas contra a *influenza*<sup>3</sup>.

Os dados coletados pelos autores pode ser o ponto de partida para um registro de pacientes (Figura 2) que possa ajudar futuramente a avaliar e, subseqüentemente, também a melhorar a qualidade da prestação de cuidados médicos.

Devemos parabenizar os autores deste artigo por seu interesse incessante e prestação de cuidados fundamentais para esse estrito grupo de pacientes<sup>9-11</sup>. Eles demonstraram que a introdução das tradicionais ferramentas para melhora no tratamento de pacientes com fibrose cística, mesmo sob condições muito difíceis, alcançará melhoras substanciais na saúde do paciente independentemente da parte do mundo onde vivemos.

### Referências

1. Bobadilla J, Macek M Jr, Fine JP, Farrel PM. [Cystic fibrosis: a worldwide analysis of CFTR mutations-correlation with incidence data and application to screening](#). Hum Mutat. 2002; 19:575-606.
2. Kabra S, Kabra M, Shastri S, Lodha R. [Diagnosing and managing cystic fibrosis in the developing world](#). Paediatr Respir Rev. 2006; 7 Suppl 1:S147-50.
3. Morrow B, Argent AC, Zar HJ, Westwood AT. Improvements in lung function of a paediatric cystic fibrosis population in a developing country. J Pediatr (Rio J). 2008;84:403-9
4. Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny GJ, Levison H. [Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis](#). N Engl J Med. 1992; 326:1187-91.
5. Schewe D, Kappler M, Griese M. [Instructions for infection control in outpatient care of patients with cystic fibrosis](#). Eur J Med Res. 2005;10:345-51.
6. Griese M, Müller I, Reinhardt D. [Eradication of initial Pseudomonas aeruginosa colonization in patients with cystic fibrosis](#). Eur J Med Res. 2002;7:79-80.
7. Smyth A, Walters S. Prophylactic antibiotics for cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev. 2003;3:CD001912.
8. Tramber-Stranders GA, Wolfs TF, Fleer A, Kimpen JL, van der Ent CK. [Maintenance azithromycin treatment in pediatric patients with cystic fibrosis: long-term outcomes related to macrolide resistance and pulmonary function](#). Pediatr Infect Dis J. 2007;26:8-12.
9. Zar HJ, Moore B, Argent A, Ireland J, Westwood AT. [Lung function in South African children with cystic fibrosis](#). S Afr Med J. 1998;88:994-7.
10. Westwood AT, Ireland JD. [Children with cystic fibrosis in South Africa: an improving nutritional picture](#). J Trop Pediatr. 2000; 46:119-21.
11. Westwood AT. [The prognosis of cystic fibrosis in the Western Cape region of South Africa](#). J Paediatr Child Health. 1996; 32:323-6.

### Correspondência:

Matthias Griese  
 Haunersches Kinderspital  
 University of Munich  
 Lindwurmstraße 4  
 D-80337 - Munich - Alemanha  
 Tel.: +49 (89) 5160.7871  
 Fax: +49 (89) 5160.7872  
 E-mail: matthias.griese@med.uni-muenchen.de