



MUCOVISCIDOSE¹

BENEDET, Vanderleia E²

MÜLLER, Aline G³

VIEIRA, Naiara S⁴

RIBEIRO, Élica⁵

REIS, Vanessa⁶

Vanz, Ana Paula⁷

vanderleia_nega@yahoo.com.br

Introdução: Anteriormente conhecida como Fibrose Cística, é uma doença de herança autossômica recessiva, causada pela mutação no gene Regulador da Condutância Transmembrana da Fibrose Cística, acomete uma parcela significativa da população, podendo ser diagnosticada no Teste do Pezinho. **Objetivo:** Revisar os principais achados clínicos da doença, a fim de apresentar possíveis diagnósticos e intervenções de enfermagem. **Metodologia:** Pesquisa bibliográfica acerca da doença, relacionada com assuntos discutidos na disciplina de Genética e Evolução. **Resultados:** Nesses pacientes ocorre com frequência desidratação das secreções mucosas, aumento da viscosidade e acúmulo de secreções, levando ao bloqueio das vias aéreas e infecções secundárias. Os sintomas clínicos incluem insuficiência pancreática e doença pulmonar crônica causada por infecções recorrentes que acaba levando a mudanças fibróticas nos pulmões, com insuficiência cardíaca secundária. A manifestação respiratória mais comum é tosse crônica persistente. Nas fases avançadas, apresentam tórax enfisematoso, frequência respiratória aumentada, dificuldade expiratória e baqueteamento digital acentuado, quando presentes essas complicações, o único tratamento de sobrevida em longo prazo é o transplante pulmonar bem sucedido. Têm-se como possíveis diagnósticos de enfermagem, “*Desobstrução Ineficaz de Vias Aéreas,*” “*Ventilação Espontânea Prejudicada*”, e “*Risco de Infecção*”. As principais intervenções e cuidados de enfermagem a esse paciente são relacionadas à administração de fármacos conforme prescrição médica, monitorização de sinais vitais, garantir que o paciente esteja com boa ingesta hídrica, controle de aspiração das vias aéreas e assistência ventilatória (quando necessário) e atentar para sinais de infecção respiratória. **Conclusão:** Embora esteja associada a altas taxas de morbidade e mortalidade, verifica-se que possíveis perspectivas terapêuticas e intervenções de enfermagem colaboram positivamente para que os pacientes cheguem à vida adulta com melhor qualidade de vida. Sendo de extrema importância o diagnóstico precoce para que o tratamento inicie brevemente, visando redução da progressão da doença e subsequente melhora do paciente.

¹ Trabalho proposto pela disciplina de Genética e Evolução baseado na escolha de uma doença genética e revisão da literatura em relação aos aspectos clínicos com foco na Sistematização da Assistência de Enfermagem.

² Relator. Acadêmico do 5º semestre do curso de Enfermagem das Faculdades Integradas de Taquara - FACCAT.

³ Autor. Acadêmico do 5º semestre do Curso de Enfermagem da FACCAT.

⁴ Autor. Acadêmico do 5º semestre do Curso de Enfermagem da FACCAT.

⁵ Autor. Acadêmico do 5º semestre do Curso de Enfermagem da FACCAT.

⁶ Autor. Acadêmico Do 4º semestre do Curso de Enfermagem da FACCAT.

⁷ Docente do Curso de Enfermagem da FACCAT. Graduação em Enfermagem pela Universidade Federal Rio Grande do Sul-UFRGS. Mestre em Medicina: Ciências Médicas- UFRGS e doutoranda em Medicina: Saúde da Criança e Adolescente- UFRGS.

5ª SENFF

V SEMANA DE ENFERMAGEM DA FACCAT
IV SEMANA INTEGRADA DE ENFERMAGEM



Descritores: Cuidados de Enfermagem, Fibrose Cística, Triagem Neonatal.

Referências:

REIS, Fernando J.C, DEMASCENO, Neiva. **Fibrose Cística.** Sociedade Brasileira de Pediatria, 1998.

DOMINGOS, Mouseline T, et al. **Condutividade e Teste Quantitativo Coulométrico na Triagem Neonatal para Fibrose Cística.** Jornal de Pediatria, vol 91, Porto Alegre, 2015.

TURNPENNY, Peter, ELLARD, Sian. **Emery Genética Médica.** 13º Edição. Rio de Janeiro: Elsevier editor, 2009.