

O PAPEL DO ENFERMEIRO GENETICISTA NO ACONSELHAMENTO GENÉTICO AO PACIENTE PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA

THE ROLE OF THE GENETICIST NURSE IN GENETIC ADVICE TO THE CYSTIC FIBROSIS PATIENT

¹ANDRADE, L., M., ²LORENZETTI, A.

^{1e2}Fundação Educacional do Município de Assis- FEMA

RESUMO

A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada por ser uma doença pulmonar. O objetivo desta pesquisa foi descrever o papel do enfermeiro geneticista no aconselhamento genético ao paciente portador de fibrose cística, auxiliar o paciente e sua família na triagem neonatal (teste do pezinho). Além disso, analisar quais os aconselhamentos necessários para a família onde existe a possibilidade dos filhos nascerem com a mutação, mostrando a importância dos testes genéticos e informar os pacientes com FC sobre a reprodução assistida evitando a probabilidade de terem filhos com a mesma doença. Assim buscando informações sobre o aconselhamento genético e seus benefícios para que não ajam mais complicações durante a gestação de um casal que são portadores da doença. Considerando a complexidade da informação genética relacionada e das alternativas reprodutivas que estão surgindo, é importante a disponibilização do aconselhamento genético para o paciente e sua família.

Palavras-chave: Fibrose Cística. Neonatal. Triagem.

ABSTRACT

Cystic fibrosis is an autosomal recessive genetic disorder, characterized by being a lung disease. The objective of this research was to describe the role of the geneticist nurse in the genetic counseling of patients with cystic fibrosis, to assist the patient and his family in neonatal screening (foot test). In addition, to analyze the necessary counseling for the family where the possibility exists for the children to be born with the mutation, showing the importance of the genetic tests and to inform the patients with CF on the assisted reproduction avoiding the probability of having children with the same disease. Thus seeking information on genetic counseling and its benefits so that they do not take more complications during the gestation of a couple who are carriers of the disease. Considering the complexity of related genetic information and reproductive alternatives that are emerging, it is important to provide genetic counseling for the patient and his / her family.

Keywords: Cystic Fibrosis. Neonatal. Screening.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada por ser uma doença pulmonar progressiva, disfunção pancreática exócrina e concentração elevada de eletrólitos no suor. Surge de uma alteração do gene Cystic Fibrosis Transmembran e Regulator (CFTR) no qual trás uma série de problemas para o paciente portador da doença. Essa alteração pode trazer mutações na produção de proteína, processamento da proteína, entre outras (ROSA et al., 2008, p. 23).

Se um dos genes (CFTR) que você herdar tiver uma mutação que causa Fibrose Cística, você será "portador", mas não terá a doença. Por isso nem sempre ela será hereditária, podendo ser congênita.

No Brasil, essas mutações do gene CFTR atinge 1 a cada 10 mil pessoas, isso se deve à miscigenação. Com isso a probabilidade do filho de um casal onde apenas um tenha a alteração do gene é de 25%, já os casais onde os dois possuem a alteração no CFTR, a porcentagem dobra (50%) (PIMENTEL et al., 2013, 25).

O diagnóstico pode ser precoce em uma triagem neonatal, onde assim que o bebê nasce, realizam alguns exames, como o teste do pezinho. Neste é retirado uma amostra de sangue do calcanhar da criança e levado para a análise.

Nesse primeiro teste a fibrose não é diagnosticada com certeza, porém nos mostra uma necessidade de exames complementares para a confirmação do resultado. O segundo a ser realizado quando existe a suspeita da doença é o teste do suor, onde será detectado se há concentração de cloro (ou cloreto) no suor em taxas acima dos níveis normais, confirmando assim o diagnóstico de fibrose cística (SABARENSE, 2014, p. 34).

Considerando a complexidade da informação genética relacionada e das alternativas reprodutivas que estão surgindo, é importante a disponibilização do aconselhamento genético para o paciente e sua família. O aconselhamento genético, apesar da especificidade de 100%, tem sensibilidade dependente do número e frequência das mutações no gene da fibrose cística.

O objetivo geral pretende-se pesquisar o papel do enfermeiro geneticista no aconselhamento genético ao paciente portador de fibrose cística. Quais os aconselhamentos necessários para a família onde existe a possibilidade dos filhos nascerem com a mutação, mostrando a importância dos testes genéticos; Informar os pacientes com Fibrose Cística sobre a reprodução assistida, evitando a probabilidade de terem filhos com a mesma doença. Identificar e demonstrar fatores que possibilitam a alteração genética para a Fibrose Cística.

MATERIAL E MÉTODOS

O presente trabalho correspondeu a um estudo exploratório-descritivo de abordagem qualitativa do papel do enfermeiro geneticista no aconselhamento do paciente com fibrose cística.

Os sujeitos da pesquisa foram pacientes com fibrose cística de forma a orientar sobre os cuidados de enfermagem e prevenção nas complicações da fibrose cística além de uma possível reprodução assistida.

Foi realizada revisão de literatura a partir de busca em livros e artigos indexados nas bases de dados de dados PubMed, Scopus e SciElo.org através dos descritores “fibrose cística”, teste do pezinho e enfermeiro geneticista para artigos publicados desde o ano 2008 até Junho de 2018.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

HISTÓRICOS DA FIBROSE CÍSTICA

A Fibrose Cística foi reconhecida como doença no século XX, sua primeira associação veio pelo patologista Landsteiner em 1905 ao descrevê-la como “fibrose cística do pâncreas”, uma enfermidade do pâncreas exócrino, não envolvendo as ilhotas de Langherans. (CAMPOS et. al., 1996, p. 13)

Ela vem sendo reconhecida nos últimos anos, como uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada por ser uma doença pulmonar progressiva, disfunção pancreática exócrina e concentração elevada de eletrólitos no suor. Surge de uma alteração do gene Cystic Fibrosis Transmembran e Regulator (CFTR) no qual trás uma série de problemas para o paciente portador da doença. Essa alteração pode trazer mutações na produção de proteína, processamento da proteína, regulação do canal Cl, entre outras (ROSA et al., 2008, p. 18).

No Brasil, essas mutações do gene CFTR atinge 1 a cada 10 mil pessoas, isso se deve à miscigenação. Com isso a probabilidade do filho de um casal onde apenas um tenha a alteração do gene é de 25%, já os casais onde os dois possuem a alteração no CFTR, a porcentagem dobra (50%) (PIMENTEL et al., 2013, p. 17).

No nosso País a triagem para Fibrose Cística foi implantada em 2001, através do Teste do Pezinho, pelo Ministério da Saúde e apenas os estados do Paraná, Santa Catarina e Minas Gerais fazem o exame logo no primeiro mês de vida. Por conta da demora a realizar o diagnóstico, o prognóstico torna-se desfavorável para o paciente portador da FC. (ACAM, 2015, p. 24)

Quando o tratamento é precoce, pode-se retardar a progressão das lesões pulmonares, melhorando o prognóstico e aumentando a expectativa de vida, assim ajudando a melhora de vida do paciente portador da Fibrose Cística.

No passado, crianças quando diagnosticadas com fibrose cística não conseguiam ultrapassar a adolescência, o prognóstico era ruim e não permitia a longevidade do paciente, porém novos tratamentos, o diagnóstico precoce, os transplantes e terapias permitem que os pacientes vivam mais, favorecendo a redução da letalidade e melhorando suas vidas em termos de qualidade e de produtividade. (DALCIN et. al., 2008, p. 23)

TRIAGENS NEONATAIS

A triagem neonatal foi proposta pelo Dr. Robert Guthrie (1963) onde atualmente consiste em um método de inibição bacteriana realizado em amostras de sangue seco, colhidas em papel filtro, para detecção das concentrações de doenças como: fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, anemia falciforme e outras hemoglobinopatias, fibrose cística, galactosemia, deficiência de biotinidase, hiperplasia adrenal congênita, doença do xarope de bordo, deficiência de desidrogenase acilcoenzima A de cadeia média (MCAD) e tirosinemia. (GUTHRIE et. al., 2006, p. 32)

No Brasil, a triagem neonatal para Fibrose Cística foi implantada em 07/06/2001, da portaria 822, onde se encontra as normas para sua realização no país. No Paraná, coube à FEPE (Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional) a implantação e aplicação da mesma. Essa portaria estabelece que, além da detecção dos casos suspeitos, deve ser realizada a confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos pacientes (WILSON e JUNGNER, 1968, p. 35).

O objetivo da triagem neonatal é fazer com que os casais que são portadores do gene (CFTR) possam evitar que seus filhos venham herdar a mutação, assim não correndo risco de sofrer com as graves formas que a doença possa acometer.

Para obter certeza de FC e necessário a realizações de exames a partir de manifestações clínicas características e da elevação na concentração de eletrólitos (cloro e sódio) no suor. Também pode ser suspeitado a partir de uma triagem neonatal alterada, antes do aparecimento dos sintomas. (O'SULLIVAN, FREEDMAN, 2009, p. 34)

A implantação do aconselhamento genético na FC foi um processo que veio para ajudar os casais a terem filhos sem que herdassem a alteração do gene. Este processo integra as seguintes etapas: Interpretação do histórico familiar e histórico médico para avaliar a possibilidade de ocorrência ou recorrência da doença;

educação sobre herança, testes genéticos, manejo, prevenção, recursos disponíveis e pesquisa; aconselhamento para promover escolhas informadas e adaptação ao risco ou à condição. (RESTA et al., 2006, p. 36)

A presença do enfermeiro especialista em genética começou a ganhar mais espaços nos anos 80, quando se definiu pela primeira vez a função do enfermeiro geneticista como um profissional de grande importância na equipe interdisciplinar de aconselhamento genético. (FEETHAM, WILLIAMS 2004, p. 33)

Desde então esse número de profissionais vem aumentando cada vez mais no Brasil, assim, ocupando melhores lugares em desenvolvimentos de pesquisas e ajudando na melhoria da vida de casais que são portadores da FC.

Para os casais que já sabem que são portadores da mutação do gene (CFTR) e possível estar oferecendo o diagnóstico pré-natal (DPN) é obtido através da pesquisa das mutações em tecido fetal. O material fetal para exame molecular pode ser realizado através da punção de vilosidades coriônicas em torno das 12 semanas de idade gestacional ou através de amniocentese, realizada em torno das 15-16 semanas de gestação. (SANSEVERINO et al., 2001, p. 31).

O PAPEL DO ENFERMEIRO GENETICISTA NO ACONSELHAMENTO GENÉTICO AO PACIENTE PORTADOR DE FIBROSE CÍSTICA

No ano de 1990 o “Projeto Genoma Humano” teve início nos Estados Unidos, onde contou com a colaboração do Brasil, seu principal objetivo foi determinar a sequência de DNA das células do corpo humano, a primeira etapa desse projeto foi finalizada no ano de 2003, apresentando grandes descobertas com muitas aplicações práticas, entre elas a origem genética de muitas doenças e a associação com seus genes específicos, permitindo, assim, tratar ou prevenir grande número de doenças que afligem a humanidade. (ENERGY, 2015, p. 24)

O aconselhamento genético consiste em um acompanhamento do indivíduo e sua família por um profissional capacitado, com o objetivo de prestar atendimento relacionado à prevenção, diagnóstico, prognóstico e tratamento da Fibrose Cística, assim aumentando a expectativa de vida do mesmo. (COREN-SP, 2011, p. 32)

Em alguns Países, como Estados Unidos da América, Canadá, Inglaterra e Japão, o Enfermeiro geneticista já atua com uma equipe multidisciplinar, o mesmo

oferece atendimento de qualidade com base em protocolos, no qual entra questões éticas, legais e sócias.

Pensando em melhorar a equipe multidisciplinar, foi criado em 1988 a Sociedade Internacional dos Enfermeiros Geneticistas (ISONG – International Society of Nurses in Genetics) cujo objetivo era promover um desenvolvimento científico e profissional de seus membros. (GENETICS, 2007, p. 35)

Após 10 anos da criação da Sociedade Internacional dos Enfermeiros Geneticistas, em 1998, apresentou um documento que reflete as aplicações das habilidades profissionais e responsabilidades dos enfermeiros atuantes em genética e genômica ao redor do mundo. Esse documento foi posteriormente aprovado pela Associação Americana de Enfermeiros (ANA - American Nurses Association), que é responsável por representar esses profissionais, proporcionando uma visão positiva e realista da enfermagem, enfatizando melhorias nos cuidados à saúde. (NURSES, 2013, p. 41)

O Enfermeiro como conselheiro Genético, tem que possuir conhecimentos legais, éticos e direitos humanos, para poder lidar com os pacientes. Ajudando as famílias e portadores a decidirem se querem ou não fazer o aconselhamento para Fibrose Cística.

No presente momento, ainda não é possível apenas o Enfermeiro Geneticista fazer sozinho o acompanhamento da família que requer fazer o aconselhamento genético, ele deve estar junto com uma equipe interdisciplinar, para assim estar realizando os testes necessários.

Durante a etapa de coleta de dados, como conselheiro genético, o enfermeiro investiga o histórico familiar do seu paciente, o que lhe permite elaborar um heredograma, incluindo parentesco de primeiro, segundo e terceiro graus, afetados ou não pela Fibrose Cística. Com os resultados em mãos o enfermeiro traça um plano de cuidados para as características individuais, podendo utilizar-se de aconselhamentos pré e pós-testes genéticos, trabalhando em conjunto com uma equipe interdisciplinar, obedecendo a fluxos e normatizações institucionais. (SANTOS, 2004, p. 27)

É de extrema importância que os enfermeiros aprimorem seus conhecimentos em genética e genômica e fomentem sua utilização por outros membros de sua

equipe, para não somente se adaptarem a essa nova demanda, mas também participarem ativamente de decisões terapêuticas, assumindo com eficácia e eficiência seu papel de conselheiro genético perante a comunidade e demais profissionais de saúde, podendo assim andar sozinhos sem contar com o auxílio de uma equipe interdisciplinar.

Teste do Pezinho e Teste do Suor no Auxílio de Triagem Neonatal

É uma estratégia preventiva em Saúde Pública, que possibilita a eliminação ou amortização das sequelas associadas a cada uma das doenças diagnosticadas no período neonatal, atualmente, consiste em 18 estados Brasileiros que fazem regularmente a triagem neonatal.

No Brasil, a Portaria nº 822, de 6 de Junho de 2001 (DOU. 07/06/01/- seção I), foi criado o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) no qual entram as fases da triagem, em fevereiro de 2011, a Fibrose Cística foi implantada no programa da triagem neonatal do Estado de São Paulo. (RODRIGUES, 2008, p. 42)

Fase I - Fenilcetonúria e Hipotireoidismo

Fase II - Anemia Falciforme e outras Hemoglobinopatias

Fase III - Fibrose Cística

Fase IV - Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. (RESOLUÇÃO SS, 2010, p. 43)

Com a ajuda da triagem neonatal, o diagnóstico para FC a partir do teste de pezinho e do suor, vem auxiliando no seu diagnóstico precoce. Com tratamento, a fibrose cística pode ser controlada, quando a adesão ao tratamento é baixa, o impacto clínico e o agravamento da doença podem trazer graves consequências.

Quando o recém-nascido é suspeito de ser portador da doença, ele é submetido a um procedimento no qual realizam um exame de dosagem de sódio e cloro no suor, Com o diagnóstico confirmado, o paciente é encaminhado para um dos sete centros de referência de São Paulo, quatro no interior – HC da Unicamp, USP Ribeirão Preto, Botucatu e Hospital de Base de São José do Rio Preto. (UNICAMP, 2017, p. 31)

No tratamento da doença, os pacientes são acompanhados por uma equipe multidisciplinar, composta por médicos, fisioterapeutas, geneticistas, nutricionistas, psicólogos, enfermeiros, microbiologistas entre outros.

Em estados onde a fibrose cística não é incluída no exame do pezinho, a suspeita da doença é feita através dos sintomas apresentados, como suor salgado, fezes fétidas e históricas familiar do indivíduo, confirmando-se o diagnóstico através do teste de suor. Entretanto, o exame do pezinho contribui para que haja o diagnóstico precoce da doença, garantindo assim ao paciente o tratamento o quanto antes.

Intervenção na Família, Impedindo Novos Casos.

A Fibrose Cística, quando acompanhada desde o início, pode-se ter uma melhora na vida dos portadores e familiares, mas ainda não há ao certo uma cura para essa doença. A triagem neonatal vem ajudando muito com a melhoria da qualidade de vida dos pacientes, pois quando se obtém um diagnóstico precoce da doença, mais chances você tem para o retardamento dos sintomas, prolongando a expectativa de vida.

A intervenção para novos casos, como a reprodução assistida ainda e pouco discutida, pois, é um tratamento muito caro, sendo somente para os casais que possam pagar pelo tratamento. Por ser uma doença multissistêmica, o tratamento da FC deve ser feito por uma equipe multidisciplinar, composta por Fisioterapeuta, Enfermeiro Geneticista, Nutricionista, Pneumologista entre outros.

Para que haja um impedimento de novos casos de FC, a Saúde Pública teria que passar por uma reforma, assim, disponibilizando na rede pública esses atendimentos com equipes multidisciplinares para todos. Com profissionais capacitados e dispostos a ajudar a família que busca o tratamento.

Reprodução Assistida

As técnicas de reprodução assistida vem cada dia mais aumentando e evoluindo conforme necessidade do paciente. Graças a essas melhoras, podemos comemorar nascimentos de crianças saudáveis e perfeitas.

Por conta dos avanços, casais portadores ou com antecedente de doenças genéticas, como Fibrose Cística podem ser beneficiados com a fertilização in vitro (FIV) associada ao diagnóstico genético pré-implantacional (PGD, pre implantation

genetic diagnosis), permitindo a seleção de embriões saudáveis previamente à transferência intrauterina. (HARPER, 2009, p. 42)

Em 2004 houve a primeira tentativa de reprodução assistida, com uma paciente saudável de 33 anos ela era portadora da mutação no Gene CFTR, a tentativa não foi bem sucedida, com 11 semanas de gestação ela veio a ter aborto espontâneo. Depois de dois anos estudando novas tentativas de (FIV) a paciente em 2006 se submeteu novamente a tentativa de (FIV) essa segunda tentativa foi concluída com sucesso, a paciente deu a luz ao um menino saudável e perfeito. (BIAZOTTI et. al., 2006, p. 54)

Mesmos ainda sendo um tratamento caro, a reprodução assistida ainda e o único método eficiente para os casais que buscam um tratamento para a mutação do gene CFTR, pois e a única maneira de impedir que o Gene continue presente nas futuras gerações.

CONCLUSÃO

Diante do conhecimento dos sintomas da fibrose cística o enfermeiro geneticista pode orientar no aconselhamento genético ao paciente portador e rastrear na sociedade os casos por meio do teste do pezinho ou aspectos clínicos dos pacientes.

De posse do diagnostico as chances de ter um filho com fibrose cística aumenta aconselhamento para técnicas inovadoras como a reprodução assistida ou ate mesmo a opção de não ter filhos

REFERÊNCIAS

ACAM (Associação Catarinense De Assistência Ao Mucoviscidótico). **Fibrose Cística**. Santa Catarina, 2015.

ANTUNES, E. T. **Epidemiologia**. In: LUDWIG NETO, N. **Fibrose Cística: enfoque multidisciplinar**. Florianópolis. Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina, 2008.

BIAZOTTI, Maria Cristina Santoro; JUNIOR, Walter Pinto; ALBUQUERQUE, Maria Cecília Romano Maciel de; FUJIHARA, Litsuko Shimabukuro; SUGANUMA, Cláudia Haru; REIGOTA, Renata Bednar; BERTUZZO, Carmen Sílvia. **Diagnóstico**

Genético Pré-Implantacional na Fibrose Cística: relato de caso Pre implantation genetic diagnosis for cystic fibrosis: a case report, 2006.

CAMPOS, J. V. M.; KOTZE, L. M. S.; DAMACENO, N.; CARVALHO, C. R. R. **Fibrose Cística:** Mucoviscidose. São Paulo. IBEPGE, 1996.

COREN/SP. Parecer GAB nº 032/2011. **Atuação do Enfermeiro na Área de Genética.** São Paulo, 2011. Disponível em <http://inter.coren-sp.gov.br/sites/default/files/032_2011_genetica.pdf>. Acesso em 20 de Abril de 2016.

DALCIN, Paulo de Tarso Roth; SILVA, Fernando Antônio de Abreu. **Fibrose Cística no Adulto:** aspectos diagnósticos e terapêuticos. Jornal Brasileiro de Pneumologia. São Paulo, v. 34, n. 2, p.107-117, 2008.

ENERGY, Department of. **Office of Science.Human:** genome project information. Ethical, Legal, and Social Issues. USA, 2015. Disponível em <http://web.ornl.gov/sci/techresources/Human_Genome/project/timeline.shtml>. Acesso em 20 de Abril de 2016.

FEETHAM, S. L.; WILLIAMS, J. K. **Genetics in Nursing.** Geneva (CH). International Council of Nurses; 2004.

GENETICS, International Society of Nurses in. **Genetics Genomics Nursing:** scope & standards of practice. Silver Spring (US): American Nurses Association; 2007. Disponível em <<http://www.nursingworld.org/MainMenuCategories/EthicsStandards/Genetics-1/Genetics-and-Genomics-Nursing-Scope-and-Standards.pdf>>. [Acesso em 20 de Abril de 2016.](#)

GUTHRIE, R.; SUSI, A. **A Simple Phenylalanine Method for Detecting Phenylketonuria in Large Populations of Newborn Infants.** Pediatrics, v.32, p: 338-343, 2006.

HARPER, J. **Preimplantation Genetic Diagnosis.** 2 ed. Cambridge University Press, 2009.

NURSES, American. **Association Statement of Purpose.** Silver Spring (MD); 2013. Disponível em <<http://www.nursingworld.org/FunctionalMenuCategories/AboutANA/ANAsStatementofPurpose.html>>. Acesso em 20 de Abril de 2016.

O'SULLIVAN, B. P.; FREEDMAN, S. D. **Cystic Fibrosis.** Lancet, 2009.

PIMENTEL, Carlos Sidney Silva. **Prevalência da Mutação $\Delta F508$ em Pacientes com Fibrose Cística em População Miscigenada do Nordeste Brasileiro.** Salvador: 2013.

RESOLUÇÃO SS - 23, DOE – SP de 3-2-2010 Estabelece a Implantação do Programa de Triagem Neonatal Fase III, em Todos os Estabelecimentos de Saúde, da Rede Privada, Filantrópica e do Sistema Único de Saúde no Estado de São Paulo, 2010.

RESTA, R.; Biesecker, B. B.; Bennett, R. L.; Blum, S.; Hahn, S. E.; Strecker, M. N.; Williams, J. L. **National Society of Genetic Counselors' Definition Task Force A new definition of Genetic Counseling: National Society of Genetic Counselors' Task Force report.** J Genet Couns, 2006.

RODRIGUES, R. **Estudo Piloto para a Implantação da Triagem da Fibrose Cística no Estado de São Paulo [Masters Thesis].** Ribeirão Preto: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, 2008.

ROSA, Fernanda Ribeiro et al . **Fibrose Cística:** uma abordagem clínica e nutricional. Rev. Nutr., Campinas, v.21, n.6, p.725-737, 2008. Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S141552732008000600011&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 20 de Abril 2018.

SABARENSE, Alessandra Palhoni. **Análise Comparativa de Ocorrência de Óbitos em Crianças com Doenças Falciforme Triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais nos Períodos 1998-2004 e 2006-2012.** Belo Horizonte, 2014.

SANSEVERINO, M. T.; KESSLER, R. G.; BURIN, M. G.; STEIN, N. R.; HERMAN, R.; MATTE, U.; BARRIOS, P. M.; MAGALHÃES, J. A. **Diagnóstico Pré-natal:** avanços e perspectivas. Revista HCPA, 2001.

SANTOS, E. M. M. **O Papel da Enfermagem na Genética do Câncer.** In: FERREIRA, C. G.; ROCHA, J. C. C. Organizadores. Oncologia Molecular. Rio de Janeiro: Atheneu; 2004.

SANTOS, L. F. M. **As Representações Sociais da Fibrose Cística em Pacientes Adultos.** Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto UERJ, 2011.

UNICAMP (Hospital das Clínicas). **HC Alerta Sobre Diagnóstico Precoce de Fibrose Cística**. Disponível em <<https://www.hc.unicamp.br/node/1101>>. Acesso em 20 de Abril de 2017.

WILSON, J. M.; JUNGNER, G. **Principles and Practice of Screening for Disease**. Public Health Papers (WHO), 1968.

.