

GOVERNO DO ESTADO  
DO ESPÍRITO SANTO  
*Secretaria da Saúde*



GOVERNO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO  
SECRETARIA DO ESTADO DA SAÚDE  
HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA  
HOSPITAL DOUTOR DÓRIO SILVA

**PROTOCOLO ASSISTENCIAL DE FIBROSE CÍSTICA  
SERVIÇO DE REFERÊNCIA PEDIÁTRICO E ADULTO  
DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO**

Vitória  
2016

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO À FIBROSE CÍSTICA</b> .....	08
1.1 Conceito .....	08
1.2 Epidemiologia .....	09
<b>2 TRIAGEM NEONATAL</b> .....	10
<b>3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E DIAGNÓSTICO</b> .....	11
<b>4 PROPEDÊUTICA DO PRIMEIRO ATENDIMENTO E DE SEGUIMENTO</b> .....	15
<b>5 TRATAMENTO</b> .....	17
<b>5.1 Avaliação Nutricional</b> .....	17
5.1.1 Antropometria/ Composição corporal .....	18
5.1.2 Laboratorial .....	20
5.1.3 Clínica .....	20
5.1.4 Alimentar .....	20
<b>5.2 Requerimentos Nutricionais</b> .....	21
<b>5.3 Suplementação de Micronutrientes</b> .....	23
5.3.1 Vitaminas.....	23
5.3.2 Minerais e Oligoelementos .....	25
<b>5.4 Pâncreas e Fígado</b> .....	26
5.4.1 Insuficiência Pancreática.....	26
5.4.2 Terapia de Reposição Enzimática .....	27
5.4.3 Doença Hepatobiliar .....	29
<b>5.5 Aparelho Digestório</b> .....	30
5.5.1 Íleo Meconial .....	30
5.5.2 Síndrome da Obstrução Intestinal Distal (DIOS) .....	31
5.5.3 Intussuscepção.....	34
5.5.4 Constipação .....	35
5.5.5 Pancreatite .....	35
5.5.6 Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE) .....	36
5.5.7 Doença Inflamatória Intestinal .....	37
5.5.8 Sobrecrecimento Bacteriano .....	37
<b>5.6 Intervenções Nutricionais</b> .....	37
5.6.1 Suporte Nutricional .....	43
5.6.2 Indicação de Suporte Nutricional.....	44
5.6.3 Produtos Recomendados para Complementação Nutricional .....	44
5.6.4 Suplementos Nutricionais Padronizados .....	47
5.6.5 Nutrição Enteral.....	48
5.6.6 Nutrição Parenteral.....	50
<b>5.7 Os Pulmões</b> .....	51
5.7.1 Microbiota na Fibrose Cística .....	51
5.7.2 Aspectos Conceituais da Doença Respiratória .....	55
5.7.3 Tratamento das Infecções Respiratórias por <i>Pseudomonas Aeruginosa</i> .....	59
5.7.4 Tratamento das Infecções Respiratórias por Outros Microorganismos Diferentes de <i>Pseudomonas Aeruginosa</i> .....	62
<b>5.8 Outras Modalidades de Tratamento</b> .....	67

5.8.1 Dornase Alfa.....	67
5.8.2 Salina Hipertônica a 7% .....	68
5.8.3 Manitol.....	69
5.8.4 Azitromicina.....	69
5.8.5 Ibuprofeno .....	70
<b>5.9 Condutas em Situações Especiais Infecciosas e Não Infecciosas.....</b>	<b>70</b>
5.9.1 Aspergilose Broncopulmonar Alérgica.....	70
5.9.2 Hiperresponsividade das Vias Aéreas Relacionada à Fibrose Cística .....	72
5.9.3 Resfriado Comum.....	72
5.9.4 Pólipo Nasal .....	72
5.9.5 Sinusite.....	73
5.9.6 Bronquiectasias .....	73
5.9.7 Atelectasias .....	73
5.9.8 Hemoptise .....	74
5.9.9 Pneumotórax .....	76
5.9.10 Indicações de Broncoscopia.....	77
5.9.11 Oxigenioterapia .....	78
5.9.12 Transplante Pulmonar .....	79
5.9.13 Hiponatremia e Pseudo - Síndrome de Bartter.....	80
5.9.14 Diabetes Relacionada à Fibrose Cística.....	83
5.9.15 Osteoporose e Osteopenia.....	86
5.9.16 Fertilidade .....	86
5.9.17 Gestação .....	87
<b>5.10 Práticas Nutricionais em Situações Específicas .....</b>	<b>91</b>
5.10.1 Insuficiência Pancreática Exócrina.....	91
5.10.2 Desnutrição Energético . protéica.....	92
5.10.3 Nutrição na Doença Hepática.....	93
5.10.4 Atividade Física Intensa .....	93
5.10.5 Indicação de Fórmulas Especiais .....	94
5.10.6 Gestação e Lactação.....	94
5.10.7 Diabetes Relacionada à Fibrose Cística.....	96
5.10.8 Infecções de Repetição/ Agudização Pulmonar .....	97
5.10.9 Pacientes Ventilados Mecanicamente.....	97
5.10.10 Osteoporose e Osteopenia.....	98
5.10.11 Transplante Pulmonar .....	98
<b>6 OPÇÕES DE FIM DE VIDA .....</b>	<b>99</b>
<b>6.1 Tratamento Paliativo .....</b>	<b>99</b>
<b>6.2 Suporte de Vida Avançado .....</b>	<b>99</b>
<b>6.3 Assistência Ventilatória Não Invasiva .....</b>	<b>100</b>
<b>7 NOVAS TERAPIAS E TERAPIA GÊNICA .....</b>	<b>100</b>
<b>8 ABORDAGEM DO FISIOTERAPEUTA .....</b>	<b>102</b>
<b>9 ABORDAGEM DA ENFERMAGEM.....</b>	<b>105</b>
<b>10 ABORDAGEM DO PSICÓLOGO.....</b>	<b>107</b>
<b>11 ABORDAGEM DO ASSISTENTE SOCIAL .....</b>	<b>110</b>

<b>12 ABORDAGEM DO FARMACÊUTICO .....</b>	<b>114</b>
<b>13 ACONSELHAMENTO GENÉTICO .....</b>	<b>116</b>
<b>14 CALENDÁRIO VACINAL.....</b>	<b>117</b>
<b>15 REFERÊNCIAS.....</b>	<b>124</b>

## **ELABORADORES**

### **Roberta de Cássia Nunes Cruz Melotti**

Pneumologista Pediátrica pelo Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG), Secretaria do Estado do Espírito Santo. Pneumologista e Coordenadora do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Pediátrico. Mestranda pelo Programa de Mestrado Profissional da Universidade Federal do Espírito Santo (UFES). Preceptora do Programa de Residência em Pneumologia Pediátrica Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Daniele Menezes Torres Ferrão**

Pneumologista pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). Pneumologista do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Adulto.

### **Aline Caetano Marchette**

Gastroenterologista Pediátrica pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). Gastroenterologista do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Pediátrico. Preceptora do Programa de Residência em Pediatria do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Elizabeth Passos Simões da Silva**

Gastroenterologista pela Federação Brasileira de Gastroenterologia. Gastroenterologista e Coordenadora do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Adulto.

### **Fernanda Barbosa Malini**

Pneumologista Pediátrica pelo Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG), Secretaria do Estado do Espírito Santo. Pneumologista do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Pediátrico. Preceptora do Programa de Residência em Pneumologia Pediátrica Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Maria Eugênia Dutra**

Enfermeira pela Universidade Federal do Espírito Santo (UFES). Especialista em Pneumologia Sanitária e Educação Profissional na Área de Saúde: Enfermagem, pela Escola Nacional de Saúde Pública (ENSP). Especialista em Saúde da Família pela Universidade de Vila Velha (UVV). Enfermeira do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo . Pediátrico, e dos Ambulatórios do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Luana da Silva Baptista Arpini**

Nutricionista pela Faculdade Católica Salesiana do Espírito Santo. Especialista em Saúde Coletiva pela Escola de Medicina da Santa Casa de Misericórdia (EMESCAM). Mestra em Saúde Coletiva pela Universidade Federal do Espírito Santo (UFES). Nutricionista do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo . Pediátrico, e do serviço ambulatorial de Erros Inatos do Metabolismo e Osteogênese Imperfeita do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Luiz Carlos Machado Silveira**

Nutricionista pela Universidade Federal de Viçosa (UFV). Nutricionista do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo . Adulto, e do Núcleo de Cuidados Paliativos do Hospital Estadual Doutor Dório Silva.

### **Sâmia Barros Vieira**

Assistente Social pela Universidade Federal do Ceará (UECE). Especialista em Caráter de Residência Multiprofissional em Saúde da Família e Comunidade pela UECE. Especialista em Avaliação em Saúde pela Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz). Assistente Social do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo . Pediátrico, e do serviço ambulatorial de Osteogênese Imperfeita e HIV do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Juliana da Cruz Sarnaglia**

Assistente Social pela Faculdade Católica Salesiana de Vitória. Assistente Social do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Adulto.

### **Juliana da Silva ferreira**

Fisioterapeuta pela Universidade de Caratinga/MG (UNEC). Especialista em Saúde Pública pela Faculdade Estácio de Sá e Especialista em Saúde da Mulher pela Faculdade Gama Filho/RJ. Fisioterapeuta do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Pediátrico.

### **Paola Beltramello Silva Kikugawa**

Fisioterapeuta pela Faculdade Salesiana de Vitória. Especialista em Terapia Intensiva pela Faculdade Inspirar. Dermatologia Funcional pela Faculdade Gama Filho/RJ. Fisioterapeuta do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo - Adulto e do Núcleo de Cuidados Paliativos do Hospital Estadual Doutor Dório Silva.

### **Rita Eloah de Araujo Pena**

Psicóloga pela Universidade Federal do Espírito Santo (UFES). Especialista em Educação Especial pela UFES. Especialista em Psicologia Hospitalar pelo Conselho de Psicologia. Especialista em Terapia Familiar Sistêmica pelo Centro de Estudos e Terapia da Família (AMITEF). Psicóloga do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo . Pediátrico.

### **Helenice de Fátima Paulino Ferreira Teixeira**

Psicóloga pela Universidade Federal do Espírito Santo (UFES). Especialista em Psicoterapia Corporal pela Ágora - SP. Especialista em Saúde Mental pela Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz). Psicóloga do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo/ Adulto.

### **Aline Policarpo Machado**

Farmacêutica . Bioquímica pela Faculdade Brasileira - UNIVIX. Especialista em hematologia laboratorial e clínica pela Escola de Medicina da Santa Casa de Misericórdia (EMESCAM). Farmacêutica do Centro de Referência de Fibrose Cística do Espírito Santo . Pediátrico, e do serviço ambulatorial de Oncologia e HIV do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

## **COLABORADORES**

### **Ana Paula Burian**

Infectologista Pediátrica pelo Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG), Secretaria do Estado do Espírito Santo. Médica do Centro de Referências de Imunológicos Especiais do Espírito Santo (CRIE/ES).

### **Vera Lúcia Suprani**

Gastroenterologista Pediátrica. Membro Honorário da Equipe de Gastroenterologista do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Greyce Moreira Sanches de Rezende**

Especialista em Pediatria pela Sociedade Brasileira de Pediatria. Especialista em Medicina Intensiva Pediátrica pela AMIB/SBP. Especialista em Terapia nutricional pela Escola de Medicina da Santa Casa de Misericórdia (EMESCAM). Especialista em Nutrologia Pediátrica pela SBP. Especialista em Nutrição Enteral e Parenteral pela SBNPE/SBP. Médica da UTI Pediátrica e Equipe Multidisciplinar da Terapia Nutricional do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG).

### **Marta de Aguiar Ribeiro Santos**

Endocrinologista pela Santa Casa de São Paulo. Endocrinologista do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG). Endocrinologista do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM).

# 1 INTRODUÇÃO À FIBROSE CÍSTICA

Roberta de Cássia Nunes Cruz Melotti

## 1.1 Conceito

A fibrose cística (FC) é uma doença de ocorrência mundial, acometendo virtualmente todos os grupos étnicos. Nos caucasianos é a mais comum e letal doença hereditária, de transmissão autossômica recessiva.

A doença é causada por mutações em um gene designado CFTR que se localiza no braço longo do cromossomo sete que codifica uma proteína denominada proteína reguladora da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR) que está presente na membrana apical das células epiteliais.

Até o momento já foram descritas mais de 1800 mutações, sendo a mais frequente a perda da fenilalanina na posição 508 ( $\Delta F508$ ) e somente um pequeno número dessas mutações tem expressão clínica importante. Com base no mecanismo molecular alterado, as mutações presentes no gene CFTR são divididas em seis classes. A mutação de classe I é encontrada em aproximadamente 10% dos indivíduos com FC em todo o mundo, devido a essa mutação a proteína CFTR não é sintetizada. São em sua maioria mutações sem sentido que originam códons de parada prematuros, gerando um RNA instável truncado. Mutações de classe II correspondem às mutações mais comuns no gene CFTR, estas provocam um defeito na síntese da CFTR, como resultado, uma quantidade mínima de CFTR funcional atinge a membrana apical. Mutações de classe III são caracterizadas por defeito na maturação da CFTR, causando uma redução significativa do tempo de abertura do canal de cloreto CFTR. As mutações de classe IV geram um defeito na condutância da CFTR, mesmo quando este se encontra aberto, este apresenta função reduzida. Nas classes de mutação III e IV, a proteína CFTR atinge a superfície das células, porém tais mutações impedem o canal de realizar seu trabalho corretamente. Em mutações de classe V, ocorre a redução parcial da função da CFTR. As mutações de classe VI são raras, resultam em degradação gradativa e progressiva da CFTR, contribuindo para quantidades reduzidas de CFTR funcional na superfície celular por causa da diminuição da estabilidade da proteína.

A tabela 1 mostra um sistema de classificação com as mutações mais comuns baseado em alterações funcionais.

**Tabela 1** Classificação das mutações da CFTR

Classe	Efeito na CFTR	CFTR com função	Mutações mais comuns
I	Ausência de síntese proteína	Não	Trp1282x, Gly542x, 711+1G T, 1717-1G A
II	Maturação defeituosa e degradação prematura no retículo endoplasmático e complexo de Golgi	Não/ Muito reduzida	DeltaF508, Asn1303Lys, Gly85Glu, Leu1065Pro, Asp1507, Ser549Arg
III	Defeito na regulação; CFTR não ativada pelo ATP-AMP cíclico	Não	Gly551Asp, Ser4920Phe, Val520Phe, Arg553Gly, Arg560Trh, Arg560Ser
IV	Transporte de cloro deficiente, abertura do canal alterada.	Sim	Ala455Glu, Arg117Cys, Asp1152His, Leu227Arg, Arg334Trp, Arg117His
V	Número reduzido de proteína transcrita.	Sim	3849+10kbC T, 1811+1-6kbA G, IV58-5T, 2789+5G A
VI	Turnover acelerado e precoce na superfície celular	Sim	Q1418X

Fonte: Adaptado de Rowe SM, 2005.

A CFTR está envolvida na regulação do fluxo de vários de íons com destaque na regulação do íon cloro, reduzindo a excreção desse íon e aumentando o fluxo intracelular do íon sódio para manter o equilíbrio eletroquímico e também de água por ação osmótica.

A disfunção da CFTR, devido mutação genética, provoca grande reabsorção de sódio e água, levando a desidratação das secreções mucosas, aumento da viscosidade e obstrução dos ductos com reação inflamatória, resultando em uma doença sistêmica com grande variabilidade de sinais e sintomas. Acomete, preferencialmente, o sistema respiratório e digestório, se manifestando como doença sinopulmonar crônica e supurativa, má absorção intestinal e concentração elevada de cloretos no suor. No entanto, há um maior número de casos identificados com apresentações clínicas leves e oligossintomáticos.

## 1.2 Epidemiologia

Afeta cerca de 30.000 crianças e adultos nos Estados Unidos da América (EUA) e 70.000 no mundo todo. Sua incidência varia em diferentes países ou

regiões. Na União Européia, 1 em cada 2.000 à 3.000 nascidos vivos são afetados e nos EUA esta frequência é de 1 em cada 3.500 nascidos vivos.

No Brasil, estimou que a incidência, é de 1 em cada 7.358 nascidos vivos. Este estudo incluiu cinco estados do país (RS, SC, PR, SP e MG) e detectou uma grande variação da incidência entre eles.

A assistência multiprofissional e especializada ao paciente com FC tem tido importante relação com a diminuição da gravidade dos quadros e o aumento da sobrevida.

A sobrevida nos EUA aumentou de 31 anos para 37 anos na última década e no Reino Unido essa estimativa se aproxima dos 50 anos de idade.

A Organização Mundial da Saúde (OMS) e a Associação Internacional de Fibrose Cística recomendam a implantação de centros especializados, mesmo nos países em desenvolvimento, já que o tratamento nesses locais traria vantagens quanto ao desfecho clínico e a sobrevida, principalmente no caso do tratamento relacionado à nutrição e ao controle da doença pulmonar.

## **2 TRIAGEM NEONATAL (TESTE DO PEZINHO)**

Vera Lúcia Suprani

Grayce Moreira Sanches de Rezende

O Teste do Pezinho foi incorporado ao Sistema Único de Saúde (SUS) em 1992 e incluía a avaliação para Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito. Em 2001, o Ministério da Saúde criou o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), ampliando pelo SUS o diagnóstico precoce para fibrose cística, através da dosagem da Tripsina Imuno Reativa (TIR), anemia falciforme e outras hemoglobinopatias. No ES a triagem para FC iniciou em 2009.

### **Interpretação do resultado da TIR**

As referências estabelecem valores normais abaixo de 70 ng/ml em sangue total (gotas de sangue em papel filtro) em recém nascidos até 30 dias de vida. Após este período, a TIR diminui sua concentração no sangue, não devendo mais ser usada como triagem, mesmo que a criança seja portadora de fibrose cística.

Se o resultado da triagem realizada no 5º dia de vida é positivo, nova dosagem deve ser realizada após duas semanas, até no máximo o trigésimo dia. E se ainda se mostrar elevada, o teste do suor ou DNA deve ser realizado para tentativa de confirmação diagnóstica.

Os casos com teste do suor positivo e aqueles com sintomas típicos mesmo sem confirmação diagnóstica devem ser encaminhados ao centro de referência.

Um grande problema é o teste de triagem falso-negativo que pode causar atraso importante no diagnóstico. Apesar de um resultado negativo, uma avaliação diagnóstica, incluindo o teste do suor e/ou análise do DNA, deve ser feita em toda criança que apresentar manifestações clínicas de FC ou íleo meconial.

### **3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E DIAGNÓSTICAS**

Vera Lúcia Suprani

Grayce Moreira Sanches de Rezende

Roberta de Cassia Nunes Cruz Melotti

O diagnóstico de FC, deve ser suspeitado em qualquer criança ou adulto que apresente sinais e sintomas como os listados no quadro 1, combinados a comprovação bioquímica ou genética da disfunção da proteína CFTR.

Em geral esse diagnóstico é dado por manifestações clínicas, associada a concentração de cloreto no suor maior que 60 mEq/l ou se esse valor é intermediário e há identificação de duas mutações consideradas como causadoras de FC.

**Quadro 1 .** Sintomas clínicos: Quando suspeitar

RESPIRATÓRIO	GASTROINTESTINAL	ENDOCRINO/GENITOURINÁRIO
Asma refratária	Ileo <b>meconial</b> (15 % dos casos)	Hérnia inguinal
<b>Bronquiolite</b>	<b>Atresia</b> jejunal e Volvo	Massa escrotal calcificada
Otite me dia crônica ou recorrente	Emagrecimento acentuado	<b>Hidrocele</b>
<b>Pseudocisto (mucocela)</b>	Diarréia, <b>esteatorréia</b> , anemia	<b>Azoospermia</b>
<b>Anosmia</b>	Edema e <b>hipoalbuminemia</b> – <b>Kwashiorkor like</b>	Atraso <b>puberal</b>
Tosse crônica	<b>Invaginação</b> intestinal, prolapso retal	Ausência de ductos deferentes
Atelectasia de repetição	Perfuração intestinal	Infertilidade
Sinusite crônica ou recorrente	<b>Impactação mucóide</b> do apêndice (massa assintomática no quadrante inferior direito)	Menstruação irregular
<b>Bronquiectasias, empiema</b>	<b>Deficiência</b> de vitaminas lipossolúveis, (ADEK) e <b>complicações</b> hemorrágicas	Síndrome de perda salina - desidratação <b>hiponatêmica</b> , <b>hipoclorêmica</b> e alcalose metabólica
<b>Polipose</b> nasal (20% dos pacientes)	Dificuldade de ganhar peso e altura	"Beijo salgado"
Síndrome do lactente chiador	Icterícia obstrutiva prolongada	
Rouquidão transitória	Doença Refluxo <b>Gastroesofágico</b>	Osteoporose em adultos
Pneumonias prolongadas ou recorrentes	Pancreatite sem causa definida	Dislipidemia associada a FC – <b>hipertrigliceridemia</b> e/ou <b>hipocolesterolemia</b>
<b>Rinorréia</b>	Anemia hemolítica por deficiência vitamina E	Diabetes associado à FC

Fonte: Damasceno, 2010.

## Diagnóstico

**Quadro 2 -** Critérios diagnósticos de Fibrose Cística

A	B
<b>Características Fenotípicas (1 ou mais)</b>	<b>Evidência laboratorial de disfunção da CFTR</b>
Doença sinusal ou pulmonar crônica, polipose nasal Alterações gastrintestinais e nutricionais Síndrome de perda salina, Alterações urogenitais com azoospermia obstrutiva	Teste do suor** Cloro no suor >60mEq/L em 2 dosagens em 2 ou mais ocasiões***
OU	OU
História de irmão com fibrose cística	Identificação de 2 mutações (DNA) para fibrose cística
OU	OU
Teste de triagem neonatal (TIR) positiva	Alteração no exame de Diferença Potencial Nasal ou biópsia retal

Fonte: Modificado Rosenstein BJ &amp; Cutting GR, 1998

Para o diagnóstico é necessário no mínimo um dos itens da coluna A e um da coluna B.

### Teste do Suor

Ainda é o padrão ouro para a confirmação diagnóstica, apesar de existirem falso positivo e falso negativo em raras situações. Consiste na estimulação da sudorese localizada pela iontoforese com pilocarpina . método de Gibson e Cooke e Análise quantitativa do cloro no suor . método de Schalles e Schalles ou cloridrômetro.

O ideal é poder realiza-lo no Centro de Referência.

É importante lembrar que teste de suor normal não exclui o diagnóstico de formas atípicas de FC.

### Interpretação:

- Teste normal ( $\geq 39$  mEq/L);
- Teste duvidoso (30 ou 40-59 mEq/L);
- Teste anormal ( $< 30$  mEq/L);

Indivíduos com valores de cloro no suor na faixa intermediária (**30 a 59 para crianças abaixo de 6 meses e 40 a 59 em mais velhos**) devem ser submetidos à extensa análise de mutação da CFTR).

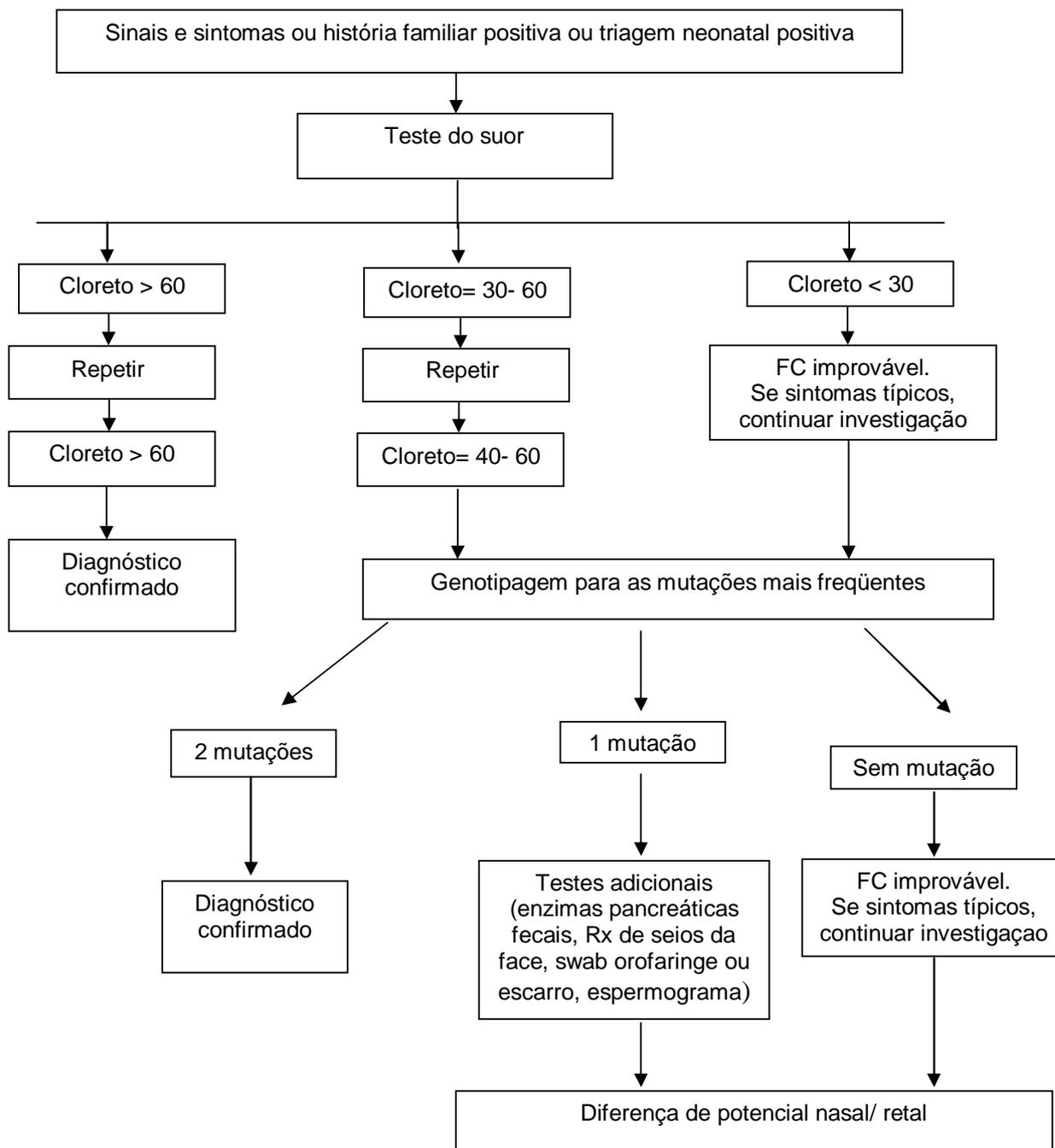
### Sequenciamento Genético

Esse exame deve ser disponibilizado no centro de referência e ser realizado em todos os pacientes a partir do momento em que as medicações para terapia gênica estiverem disponíveis para o uso dos pacientes. Também é um exame muito útil nos casos em que o diagnóstico é duvidoso devido ao teste do suor de valor indeterminado.

## Biópsia retal e potencial nasal

São exames úteis na dúvida diagnóstica e que devem ser disponibilizados através do tratamento fora do estado do Espírito Santo, pois no Brasil só estão disponíveis em dois estados.

**Fluxograma 1 - Investigação Diagnóstica**



**Quadro 3 - Diagnóstico Diferencial**

<b>Pulmonares</b>	Asma, síndrome do lactente chiador, DPOC, AIDS, tuberculose, pneumopatias crônicas de etiologia não definida, pneumonias recidivantes, bronquite crônica não atópica, bronquiectasia, atelectasia, bronquiolite obliterante.
<b>Digestivas</b>	Síndromes de má absorção, prolápio retal, íleo meconial, edema, icterícia prolongada no período neonatal, doença do refluxo gastroesofágico.
<b>Nutricionais</b>	Baixo ganho pômdero-estatural, desnutrição, baixa estatura.
<b>Outros</b>	Infertilidade

#### 4 PROPEDÊUTICA DO PRIMEIRO ATENDIMENTO E DE SEGUIMENTO

**Quadro 4** Ê Propedêutica do primeiro atendimento

<b>EXAMES</b>
Dosagem de elastase pancreática fecal
Dosagem de gordura fecal de 72h (Van der Kamer)
Dosagem de sódio urinário
Provas de função hepática
Dosagem de vitaminas A, D e E. Vitamina B12 de acordo com a avaliação do médico
Hemograma completo, reticulócitos, ferro, ferritina, uréia, creatinina, íons, Glicemia de jejum, gasometria arterial, colesterol total e frações, triglicerídeos, TAP e PTT.
Teste de tolerância oral a glicose para maiores 10 anos
Proteinograma
IgE total
Ultrassonografia abdominal total
Ecocardiograma
Radiografia de tórax
Tomografia de tórax alta resolução para maiores de 2 anos
Espirometria para maiores 7 anos
Tomografia de seios da face de acordo com avaliação clínica
Nasofibrolaringoscopia de acordo com avaliação clínica
Cultura de secreção de vias aéreas
Densitometria óssea para maiores 10 anos
DNA de 32 mutações para o gene da fibrose cística

**Quadro 5** **É** Propedêutica de seguimento

<b>EXAMES</b>
Dosagem de elastase pancreática fecal - Solicitar anualmente se o paciente é suficiente pancreático.
Dosagem de gordura fecal de 72h (Van de Kamer) - Se evidências de problemas nutricionais e/ou má nutrição.
Dosagem de sódio urinário - Repetir a cada consulta nos primeiros dois anos de vida.
Provas de função hepática anualmente.
Dosagem de vitaminas A, D e E anualmente. Vitamina B12 de acordo com avaliação.
Hemograma completo, reticulócitos, ferro, ferritina, uréia, creatinina, íons, Glicemia de jejum, gasometria arterial, colesterol total e frações, triglicerídeos, TAP e PTT anualmente.
Teste de tolerância oral a glicose para maiores 10 anos anualmente.
Proteinograma anualmente.
IgE total anualmente.
IgE e IgG específicos para <i>Aspergillus fumigatus</i> de acordo com a clínica.
Ultrassonografia abdominal total anualmente
Ecocardiograma a cada 3 anos
Radiografia de tórax anualmente.
Tomografia de tórax alta resolução para maiores de 2 anos a cada 3 anos
Espirometria para maiores 7 anos em toda consulta.
Angiotomografia de pulmão e Angiografia de artérias brônquicas de acordo com a clínica
Tomografia de seios da face de acordo com avaliação clínica
Nasofibrolaringoscopia de acordo com avaliação clínica
Cultura de secreção de vias aéreas em toda consulta, inclusive de intercorrência.
Audiometria anual se uso crônico de aminoglicosídeos
Endoscopia digestiva alta com biópsia esofagogastroduodenal de acordo com a clínica
Dosagem hormonal de acordo com o endocrinologista
Cultura para micobactérias não tuberculosas semestral ou anual
Densitometria óssea para maiores 10 anos a cada 2 anos.

## 5 TRATAMENTO

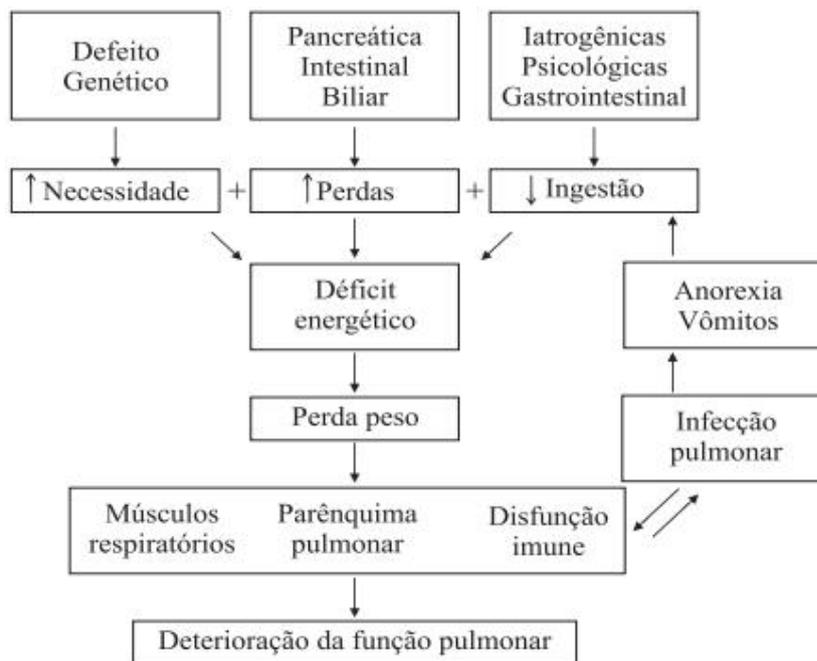
### 5.1 Avaliação Nutricional

Luana da Silva Baptista Arpini  
Vera Lúcia Suprani  
Greyce Moreira Sanches de Rezende  
Luiz Carlos Machado Silveira

É consenso na literatura científica a importância da relação entre a nutrição e a sobrevida na Fibrose Cística (FC), sobretudo na manutenção do estado nutricional adequado, na prevenção de inflamações e lesões pulmonares, controle das manifestações gastrointestinais, pancreáticas e hepáticas e prevenção de comorbidades e hospitalizações associadas à descompensação da doença.

A desnutrição na FC é multifatorial e está intimamente relacionada à progressão da doença, pode acarretar a diminuição da massa magra, com repercussão nos músculos respiratórios e na elasticidade pulmonar. Nesse contexto, a intervenção precoce é a medida mais bem sucedida para o combate e a prevenção de falência nutricional, sendo o acompanhamento nutricional considerado imprescindível na atenção ao paciente fibrocístico.

**Fluxograma 2** É Fatores interdependentes que podem aumentar o risco de déficit energético, perda de peso e deterioração da função pulmonar.



Fonte: Durie e Pencharz (1989).

- A avaliação nutricional deve contemplar os parâmetros clínicos, laboratoriais e antropométricos (de acordo com a idade), a anamnese alimentar, a abordagem da terapia enzimática para os pacientes insuficientes pancreáticos e a intervenção nutricional necessária.
- As consultas nutricionais geralmente são atreladas às consultas multidisciplinares periódicas e devem ocorrer a cada 1 a 3 meses, conforme a idade e a gravidade do paciente.
- Todos os pacientes portadores de fibrose cística devem ser consultados por nutricionista ao menos na revisão anual e, em caso de insuficiência pancreática e/ou risco nutricional, o paciente deverá consultar com nutricionista em todas as consultas multidisciplinares. Pacientes fibrocísticos internados devem ser visitados por uma nutricionista ao menos duas vezes por semana.

### 5.1.1 Antropometria / Composição Corporal

A antropometria deve ser realizada em todas as consultas, utilizando parâmetros antropométricos recomendados para a faixa etária, conforme abaixo:

**Tabela 2** É Parâmetros antropométricos para avaliação nutricional, segundo faixa etária do paciente.

<b>FAIXA ETÁRIA</b>	<b>PARÂMETRO ANTROPOMÉTRICO</b>
Lactentes	Peso Comprimento Perímetro cefálico Índices: P/I, P/E, E/I e IMC/I
Crianças de 2 a 10 anos	Peso Estatura Índices: P/E, E/I, IMC/I Circunferência de braço Circunferência Muscular de Braço Dobras Cutâneas (ex. Tricipital, biceptal, subescapular e suprailíaca)
Adolescentes de 10 a 19 anos	Peso Estatura Índices: P/E, E/I, IMC/I Circunferência de braço Circunferência Muscular de Braço Dobras Cutâneas (ex. Tricipital, biceptal, subescapular e suprailíaca) Composição Corporal por BIA ou DEXA Estadiamento puberal (anual . endocrinológico)*
Adultos	Peso Estatura Índice: IMC Circunferência de braço Circunferência Muscular de Braço Dobras Cutâneas(ex. Tricipital, biceptal, subescapular e suprailíaca) Composição Corporal por BIA ou DEXA

P/I - Peso para Idade; P/E - Peso para estatura; E/I . estatura para idade; IMC/I . índice de massa corporal para idade; BIA . Bioimpedância elétrica; DEXA- densitometria duo-energética.

\*Adolescentes (>10 anos de idade) devem ser encaminhados para consulta com endocrinologista ao menos 1 vez ao ano para avaliação endocrinológica/ metabólica e de desenvolvimento puberal e, em casos de atraso, para estimar idade e densidade óssea.

Pacientes fibrocísticos, sobretudo os desnutridos, podem ter atraso puberal, que tende a ter seu crescimento acelerado somente na puberdade tardia.

Cabe ressaltar que os índices antropométricos são bons preditores de estado nutricional geral e devem ser registrados, em cada consulta, nas curvas de crescimento específicas propostas pela Organização Mundial da Saúde (OMS) em 2006 e 2007 para crianças e adolescentes, e classificados conforme IMC para adultos, visando acompanhamento da evolução individual e/ou para comparação com o grupo de pacientes. Entretanto, esses índices não possuem acurácia suficiente para determinar alterações na composição corporal dos pacientes (massa gorda, massa magra e água), sobretudo daqueles em risco nutricional, portanto, a aferição de circunferência do braço (CB) e de pregas cutâneas pode ser associada aos outros métodos anteriormente descritos, não devendo ser utilizados como parâmetros únicos na Fibrose Cística, e recomenda-se a análise corporal por bioimpedância elétrica (BIA) tetrapolar e/ou densitometria duo-energética . DEXA (padrão ouro) periodicamente, nos pacientes com idade superior a 10 anos, por se tratarem de métodos mais fidedignos para avaliação da composição corporal.

### 5.1.2 Laboratorial

Exames laboratoriais são necessários para diagnóstico das carências nutricionais e monitoramento dos marcadores do estado nutricional, portanto, devem ser realizados periodicamente, ao menos no diagnóstico e anualmente, ou conforme necessário para intervenção nutricional adequada, descritos no item 4 deste documento (PROPEDÊUTICA DO PRIMEIRO ATENDIMENTO E DE SEGUIMENTO), referentes à avaliação do estado nutricional.

### 5.1.3 Clínica

A avaliação clínica nutricional deve ser realizada em cada consulta, com o objetivo de identificar sinais e sintomas de má nutrição e depleção ou risco nutricional, seja pela antropometria supracitada, como também perceptível ao exame físico nos estágios mais graves por meio das alterações de pele, mucosas, dentes, olhos, cabelos, unhas e musculatura (depleção das reservas corporais).

De forma complementar a avaliação nutricional também contempla a avaliação subjetiva global e a anamnese clínica para verificar distúrbios alimentares, intercorrências, interconsultas, relatos de queixas e de outras informações fundamentais para o direcionamento da conduta nutricional.

#### 5.1.4 Alimentar

A análise do consumo alimentar é imprescindível tanto para o conhecimento a cerca da rotina e dos hábitos e padrões alimentares do indivíduo tanto para direcionar a conduta nutricional, reavaliar ajustes necessários e verificar a adesão à terapia nutricional.

A anamnese alimentar deve ser realizada com o paciente e/ou seu cuidador em cada consulta, por meio de inquéritos alimentares como: Recordatório alimentar de 24h, questionário de frequência alimentar (QFA), Relato de alimentação habitual, história dietética, registro alimentar e afins.

A análise da ingestão dietética dos pacientes com fibrose cística propicia a prevenção de carências nutricionais com a averiguação de consumo insuficientes de nutrientes específicos precocemente e contribui para o estabelecimento do tratamento clínico e nutricional essenciais, como por exemplo, no ajuste da suplementação hipercalórica, vitamínica e mineral e da dosagem de enzimas pancreáticas.

O consumo alimentar em domicílio deve ser mensurado, ao menos, anualmente por meio de Registro alimentar de 3 dias alternados (2 dias durante a semana e 1 dia no final de semana ou feriado) para estimar a quantidade e a qualidade da alimentação habitual ingerida no período.

## 5.2 Requerimentos nutricionais

Recomenda-se que indivíduos com fibrose cística recebam alimentação hipercalórica (com oferta energética de 120 a 150% das necessidades diárias ou mais para manutenção de padrões nutricionais normais), hiperlipídica (principalmente na forma de óleos vegetais e TCM) e hiperproteica (15 a 20% do Valor Energético Total - VET, sendo dois terços de alto valor biológico) para suprir os requerimentos nutricionais aumentados, devido às perdas sistêmicas, cuja etiologia

é multifatorial: aumento no consumo de energia e hipermetabolismo resultante da alteração genética e do processo inflamatório sistêmico crônico; distúrbios metabólicos e/ou do trato gastrointestinal associados à fibrose cística; redução da ingestão diária decorrente das manifestações pulmonares e gastrointestinais característico da doença ou devido a depressão e rejeição de alimentos hipercalóricos; desequilíbrio entre síntese e decomposição de proteínas.

O acréscimo de 20 a 50% de calorias deve ser feito sobre a taxa metabólica basal (TMB) somando-se a necessidade calórica para atividade e crescimento, de acordo com a idade e gênero, utilizando-se o **peso ideal**:

- 0 a 2 anos . Peso ideal é o peso adequado para idade
- 2 a 10 anos . Peso ideal é o peso adequado para estatura
- >10 anos . Peso ideal é o correspondente a Eutrofia pelo IMC

**Tabela 3-** Recomendações energéticas totais para indivíduos saudáveis e acréscimo de 20 e 50% do Valor energético total diário (VET) para pacientes com Fibrose cística.

	0-6	7-12	1-3	4-6	7-10	Meninos		Meninas	
	meses	meses	anos	anos	anos	11-14 anos	15-18 anos	11-14 anos	15-18 anos
<b>VET para Idade*</b>	650	850	1300	1800	2000	2500	3000	2200	2200
<b>120% VET</b>	780	1020	1560	2160	2400	3000	3600	2640	2640
<b>150% VET</b>	975	1275	1950	2700	3000	3750	4500	3300	3300

Fonte: Protocolo de Atendimento Nutricional em Fibrose Cística de São Paulo (2012)

Em adultos sedentários, o aumento da TMB pode corresponder a três quartos do gasto energético diário.

Em casos mais graves, em infecções/ agudização pulmonar, o VET pode atingir 200% do recomendado para a idade de indivíduos saudáveis.

**Quadro 6** - Recomendação de macronutrientes

<u>Proteínas:</u>	<u>Lípídeos:</u>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lactentes: 4g/Kg/dia</li> <li>• Crianças: 3g/Kg/dia</li> <li>• Adultos: 2 - 3g/Kg/dia</li> </ul>	35 - 45% VET, se ganho de peso for insuficiente 30 . 40% VET, para pacientes com ganho de peso satisfatório
<u>Carboidrato:</u>	<u>Ácidos graxos essenciais:</u>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• 45 . 48% VET</li> </ul>	1 . 2% VET sob a forma de ácido linoléico ( 3)

**Fonte:** Protocolo Clínico dos Centros de Referência do Estado de Minas Gerais (2008)

Em alguns casos é necessária a complementação por meio de módulo de maltodextrina (1 a 5% VET) módulos lipídicos (1,5 a 3% do total da dieta) e de proteínas para atingir as necessidades diárias.

Em pacientes que apresentam insuficiência pancreática há ainda a necessidade de suplementação de micronutrientes.

A educação nutricional deve ser gradativa e continuada ao longo do tratamento, com incentivo aos hábitos alimentares saudáveis, recomendação de dieta de alta densidade energética, suplementação de micronutrientes, adequada ingestão hídrica e acompanhamento da terapia enzimática, quando necessária.

### 5.3 Suplementação de micronutrientes

#### 5.3.1 Vitaminas

A deficiência de vitaminas na FC está associada à piora da condição clínica e da função pulmonar. Devido à má absorção intestinal das vitaminas lipossolúveis, o estresse oxidativo e a comum ingestão insuficiente de alimentos fontes de vitaminas é recomendada a suplementação diária, em solução hidrossolúvel, conforme a tabela abaixo:

**Tabela 4. Recomendações diárias da suplementação de vitaminas lipossolúveis na fibrose cística.**

Idade/vitaminas	A (UI)	D(UI)	E(UI)
	1mcg =3,3UI	1 mcg = 40UI	
<1 ano	1200 mcg (4000UI)	15mcg (600UI)*	10-50 mg
>1ano	1200 . 3000 mcg (4000 . 10000 UI)	10 . 20mcg (400 . 800UI)	50 . 100 mg
Adultos	1200 . 3000 mcg (4000 . 10000 UI)	20 . 50mcg (800 . 2000UI)	100 . 200 mg

Fonte: Clinical Guidelines Cystic Fibrosis 2014.

\*Considerando a Fibrose Cística um fator de risco para a deficiência de vitamina D, a recomendação da suplementação desta vitamina para <1 ano foi adaptada, conforme recomendação do Clinical Practice Guideline 2011.

**Quadro 7.** Apresentações comerciais de polivitamínicos e minerais disponíveis para pacientes com fibrose cística e doses recomendadas conforme faixa etária.

Apresentação	AquADEKs <sup>®</sup> Solução pediátrica		AquADEKs <sup>®</sup> Comprimidos mastigáveis	AquADEKs <sup>®</sup> Cápsulas gelatinosas	
	0 . 12 meses	1 . 3 anos	4 . 10 anos	4 . 10 anos	> 10 anos
Doses Recomendadas	1mL/dia	2mL/dia	2 comp./dia	1 cáp./dia	2 cáp./dia
Vitamina A (UI)	5.751	11.502	18.167	18.167	36.334
Vitamina C (mg)	45	90	70	75	150
Vitamina D3 (UI)	400	800	800	800	16000
Vitamina E . -tocoferol (UI)	50	100	100	150	300
Vitamina E . outros tocoferóis (UI)	15	30	30	80	160
Vitamina K1 (mcg)	400	800	700	700	1400
Vitamina B1 . tiamina (mg)	0,6	1,2	1,5	1,5	3
Vitamina B2 - riboflavina (mg)	0,6	1,2	1,7	1,7	3,4
Vitamina B6 (mg)	0,6	1,2	1,9	1,9	3,8
Vitamina B12 (mcg)	--	--	12	12	24

Niacina (mg)	6	12	10	10	20
Ácido fólico (mcg)	--	--	200	100	200
Ácido pantotênico (mg)	3	6	12	12	24
Biotina (mcg)	15	30	100	100	200
Zinco (mg)	5	10	10	10	20
Selênio (mcg)	10	20	75	75	150
Coenzima Q10 (mg)	2	4	10	10	20

\*Apresentação farmacológica do produto comercial recomendado pela Cystic Fibrosis Foundation em relatório anual (2014) disponível no site: <https://www.cff.org/About-Us/Assets/2014-Annual-Report/>

Suplementação de Vitamina B12 pode ser necessária em pacientes que foram submetidos à ressecção intestinal por íleo meconial.

A fim de prevenir a desmineralização óssea, recomenda-se a suplementação de Vitamina D em crianças, mesmo que suficientes pancreáticos e Vitamina K a partir de 6 anos de idade.

Cabe ressaltar que para os pacientes insuficientes pancreáticos é obrigatória a suplementação de vitaminas lipossolúveis que deverá ser administrada nas refeições ao uso de enzimas pancreáticas.

É importante também considerar o estresse oxidativo e processo inflamatório do paciente e a necessidade de prescrição de outros elementos antioxidantes.

### 5.3.2. Minerais e oligoelementos

- **Ferro - Profilático:** Suplementar os lactentes a partir do momento em que for introduzida alimentação complementar ou a partir dos 6 meses se em aleitamento materno exclusivo, e manter até os 2 anos; e/ou em casos de ingestão dietética inadequada, sendo recomendado o monitoramento precoce em todos os pacientes.

Terapêutico: na anemia ferropriva, conforme idade e necessidade de reposição.

Para baixas reservas de ferro, recomenda-se o aumento do consumo de alimentos fontes ferro da dieta (carne vermelha, verduras e ovos)

Cabe destacar: a ferritina por ser proteína de fase inflamatória aguda das doenças, não deve ser avaliada como parâmetro isolado para reserva de ferro nos

pacientes fibrocísticos. A suplementação de ferro não deve ser realizada próxima ao horário da reposição enzimática, ou em quadros de febre ou infecções.

- **Cálcio** - A alta prevalência de osteopenia e osteoporose requer a reposição de cálcio nos pacientes em que a dieta não supra as necessidades diárias, nos picos de crescimento e na hipocalcemia. Dose para crianças - 400 a 800mg/dia; adolescentes e adultos - 800 a 1200mg/dia.

- **Sódio** - Pacientes fibrocísticos têm alto risco de hiponatremia devido às perdas excessiva de sal pelo suor, portanto, é recomendado que ingiram maiores quantidades de sal, principalmente em situações com aumento de temperatura ambiental, febre, exercício físico vigoroso, vômitos e diarreia. Crianças com inexplicada falência nutricional sempre deve ser avaliada para dosagem de sódio urinário (<24 meses) e de eletrólitos séricos. Uma amostra isolada de sódio urinário inferior ao valores de referência indica baixo sódio corporal e requer correção. A dose recomendada varia conforme a faixa etária.

- Lactentes <1 ano de idade: 500mg de NaCl/dia, mesmo se em crianças em aleitamento materno exclusivo

- 1-7 anos: 1 g/dia

- > 7 anos: 2 a 4 g/dia

- Adolescentes e adultos são orientados a suplementação de sódio em casos de necessidade de reposição das perdas salinas. Recomendação geral: 6g/dia

- **Magnésio**-Reposição de magnésio deve ser feita em pacientes em tratamento por longo período com aminoglicosídeos e severa má absorção.

- **Zinco**- A perda fecal e baixa absorção de zinco implicam na suplementação empírica por um período de 6 meses para os fibrocísticos que estão com falência do crescimento, desnutrição, hiporexia e em depleção imunológica. Também deverão ser suplementados os pacientes com níveis insuficientes de Vitamina A ou cegueira noturna que não respondem à suplementação de Vitamina A.

- Dose em crianças - 5 a 10mg/ dia e em adultos - 15mg/dia.

- Recomenda-se administrar junto às enzimas pancreática nos pacientes que fazem uso, pois melhora a absorção do zinco.

## 5.4 Pâncreas e Fígado

Elizabeth Passos Simões da Silva

Aline Caetano Marchette

Vera Lúcia Suprani

### 5.4.1 Insuficiência Pancreática

Diagnóstico através da história clínica, exame físico e exames complementares.

História de diarreia com gordura nas fezes, distensão e dor abdominal, emagrecimento, osteopenia ou osteoporose, coagulopatia, deficiência de vitaminas lipossolúveis (vitaminas A, D, E e K). Podem existir relatos de pancreatite aguda na infância. Raramente ocorrem na vida adulta, quando o tecido pancreático foi lipossustituído.

São necessários para o diagnóstico de insuficiência pancreática os seguintes exames laboratoriais e de imagem:

- Gordura Fecal pelo método Van der Kamer (fezes de 72 horas).
- Elastase fecal pancreática
- Ultrassonografia de Abdome
- Tomografia de Abdome em casos selecionados
- Dosagem de vitaminas A, D, E e K.

Outros exames especiais podem ser necessários para investigar outras causas de diarreia crônica como por exemplo: doença celíaca, gastroenterite infecciosa, doença inflamatória intestinal, intolerância à lactose, supercrescimento bacteriano, colestase, colite pelo *Clostridium difficile*, síndrome do intestino curto, tumores intestinais.

Interpretação da elastase fecal:

- normal: > 200 mcg/g de fezes
- IP leve/moderada: 100-200 mcg/g de fezes
- IP grave: < 100 mcg/g de fezes

Obs.: pacientes com Fibrose Cística geralmente apresentam valores < 15 mcg/g de fezes.

A dosagem da elastase fecal pode ser realizada mesmo que o paciente esteja em terapia de reposição enzimática pancreática.

Com o primeiro exame normal, e clínica compatível com suficiência pancreática (Fezes normais, sem gordura), repetimos anualmente o exame, pois é esperado que o pâncreas perca sua capacidade funcional gradativamente.

Não esquecer que 10 a 15% dos fibrocísticos podem cursar **sem** insuficiência pancreática. Se o paciente apresentar quadro clínico sugestivo de insuficiência pancreática, o exame é repetido a qualquer tempo e iniciamos a reposição enzimática até chegar o resultado do mesmo.

#### 5.4.2 Terapia de Reposição Enzimática

Objetivo: controle da esteatorréia e manutenção de um bom estado nutricional.

A dose, geralmente recomendada para crianças, adolescentes e adultos com fibrose cística é baseada no peso:

Dose: 500 a 1000 U lipase por quilo por refeição principal, metade dessa dose nos lanches (se esses contiverem menor teor de gordura).

Não ultrapassar 10.000 U por quilo de peso, por dia. Não ultrapassar 2.500 U/kg de peso por refeição.

Doses que excedem 10000 U/dia estão relacionadas ao risco de **Colonopatia fibrosante** que se caracteriza por in' amação, encurtamento e , brose progressiva da submucosa do cólon com maior freqüência no cólon ascendente e em crianças. O diagnóstico se faz através de enema opaco, algumas vezes é necessário cirurgia, quando há estenose. Além da adequação da quantidade de enzimas, dieta semi-elementar pode ser necessária até pronta recuperação nutricional.

Nos casos recém-diagnosticados, a **Portaria SAS/Nº 263 de 18/07/2001** recomenda: **Ë** Menores de 4 anos- uma dose inicial de 1000 U lipase/kg peso/nas refeições e metade dessa dose nos lanches.

**Ë** Maiores de 4 anos: Dose inicial de **500** U lipase/kg peso/refeições e metade dessa dose nos lanches. As doses devem ser ajustadas até obter-se padrão adequado do ritmo intestinal e da consistência fecal, com consequente ganho ponderal.

Pancreatina 500mg 4x dia para os intubados, macerar Creon não funciona.

Após remissão da esteatorréia, reduzir a dose até a mínima necessária. Se persistir esteatorréia (clínica ou na avaliação da gordura fecal de 72 h), aumentar a dose em 150 U/kg a 250 U/kg por refeição.

Devem ser seguidas algumas recomendações nutricionais para melhor aproveitamento da terapia de reposição enzimática.

- Casos refratários apesar de dose adequada de enzimas:

Avaliar adesão.

Administrar enzima entre as refeições.

Avaliar supressão da acidez gástrica. Prescrever inibidores da bomba de prótons ou bloqueadores H2.

- Caso persistam os sintomas, considerar:

Gastroenterite infecciosa.

Parasitose.

Intolerância a lactose.

Supercrescimento bacteriano intestinal.

Colestase.

Doença por *Clostridium difficile*.

Doença celíaca.

Síndrome do intestino curto.

Doença de Crohn.

Alergia alimentar.

Tumor intestinal

#### 5.4.3 Doença Hepatobiliar

Elizabeth Passos Simões da Silva

#### **Avaliação anual de:**

- TGO (AST) . transaminase glutâmico oxaloacética
- TGP (ALT) . transaminase glutâmico pirúvica
- Fosfatase alcalina
- Gama Glutamil transferase . Gama GT
- Bilirrubinas Totais e frações

- Proteínas totais e frações
- TAP . tempo e atividade da protrombina.
- Ultrassonografia de abdome

Conforme sugerido pelo European panel e pelo NIH/CFF CFLD Clinical Research Workshop o diagnóstico de doença hepática relacionada à fibrose cística é feito por dois ou mais dos seguintes achados:

1. Ao exame físico, hepatomegalia (em geral, borda hepática palpável mais que 2,0 cm abaixo do gradil costal) e/ou esplenomegalia confirmados pela ultrassonografia.

2. Aumento nas transaminases (TGO, TGP) e Gama GT por mais de seis meses, após excluir outras causas de doenças hepáticas (hepatites virais, citomegalovirose, vírus Epstein-Barr, álcool, medicamentos, drogas ilícitas, toxinas, hepatite auto-imune, obstrução biliar, colelitíase, colecistite, doença óssea).

3. Aumento na ecogenicidade hepática, sinais de hipertensão portal (incluir ultrassonografia com doppler).

Williams et al+desenvolveram um sistema de escore ultrassonográfico para auxiliar na identificação de pacientes com hepatopatia associada à fibrose cística, baseando-se em três características: nodularidade grosseira do parênquima, nodularidade da borda hepática e aumento da ecogenicidade periportal. A pontuação igual a 3 representa fígado inteiramente normal, enquanto que pontuações maiores são indicativas de anormalidades hepáticas de graus variados, até uma pontuação de 8-9, que sugere cirrose estabelecida.

4. Se uma biópsia hepática for indicada, achado de cirrose biliar focal ou cirrose multilobular.

### **Tratamento farmacológico**

Ácido Ursodesoxicólico 50mg, 150mg e 300mg (Ursacol)

Utilizar em casos de colestase, fibrose, cirrose.

Dose: 20 mg/Kg/dia, dividido em duas ou três tomadas diárias.

Não há evidência científica para o seu uso em casos de mínima ou nenhuma disfunção hepática ou fibrose portal.

Nos casos de colestase, atentar para a reposição vitamínica A, D, E e K.

Devem ser administradas durante as refeições com as enzimas pancreáticas.

Vitamina E hidrossolúvel: 400 a 1200 UI/dia

Vitamina D2 ou D3: 800 a 1600 UI/dia

Retinol: 10.000 a 20.000 UI/dia.

Vitamina K: 5 a 10 mg semanal ou diário.

Nos casos de insuficiência hepática grave, outras condutas podem ser necessárias, inclusive o transplante hepático.

Outras complicações hepatobiliares da fibrose cística incluem Colelitíase e Colecistite.

## **5.5 Aparelho Digestório**

Aline Caetano Marchette

### **5.5.1 Íleo Meconial**

O íleo meconial é uma das primeiras formas de apresentação da FC no RN.

O mecônio espessado pela ausência de enzimas pancreáticas e impactado preenche o canal intestinal, sendo, porém, mais concentrado no íleo distal.

Há distensão abdominal e podem ocorrer vômitos. O diagnóstico presuntivo se faz através da história de FC em um dos irmãos, palpação de massas intestinais pastosas similares a cordões e pela aparência radiográfica.

O diagnóstico exato se faz pela laparotomia, que é realizada somente na suspeita de perfuração ou insucesso do uso de enema, sendo aberto o íleo no maior ponto de impactação.

Cerca de 50% dos recém-nascidos apresentam atresia, estenose ou volvo associado, que não responde ao enema de contraste e requer cirurgia.

### **Propedêutica:**

RX SIMPLES DE ABDOME- mostrando aparência opacificada ou em vidro fosco (pequenas bolhas de ar aprisionadas no mecônio estão dispersas nesta área) no quadrante inferior direito. A diferenciação entre intestinos delgado e grosso na

radiografia de abdome em RN e lactentes é dita impossível. Desta maneira, se prossegue com exames contrastados.

### **Propedêutica e Tratamento**

Sempre em conjunto com cirurgião pediátrico.

#### **Exames contrastados:**

#### **Trânsito de intestino delgado:**

Neste considerar contraste hidrossolúvel oral (Gastrografin, Hypaque) - Gastrografina 250 ml a 25% via oral e, se necessário, após acompanhar com radiografia em ortostase ou decúbito dorsal, com raios horizontais e, se ocorrer falha, considerar administração via retal, com cautela- onde um cólon pequeno, %microcólon+, pode sugerir ausência de uso e presença de obstrução proximal à válvula ileocecal).

#### **5.5.2 Síndrome da Obstrução Intestinal Distal (DIOS)**

Seria o equivalente do íleo meconial mais comumente observada em adultos com FC, embora também seja vista em crianças. Afeta aqueles pacientes com insuficiência pancreática sem causa bem definida sendo encontrados fatores contribuintes, sendo eles, além da insuficiência pancreática: genótipo grave, desidratação, ingestão inadequada de sal, história pregressa de DIOS ou íleo meconial transplantados.

O quadro clínico se apresenta com obstrução intestinal parcial com dor abdominal em quadrante inferior direito ou periumbilical e massa palpável em fossa iliaca direita associado a vômitos frequentemente.

## Diagnóstico diferencial:

### Constipação

É o mais comum, embora possa representar um espectro da DIOS, sendo a diferença que na constipação a massa se limite ao reto. Outros seriam bridas, apendicite, intussuscepção, pancreatite e ITU.

### Propedêutica:

RX simples onde se vêem níveis hidroaéreos e massa ileocecal. Em caso de dúvida da origem da dor, podem ser úteis: amilase, função hepática, ultrassonografia de abdome e clister opaco com bário ou gastrografin.

### Tratamento

#### Forma aguda:

O objetivo é observar a passagem de líquido claro pelo reto e desaparecimento do quadro clínico.

#### Gastrografin

a) Hidratação: o paciente sempre deve ser bem hidratado, antes, durante e até 3 h após o tratamento pois o contraste é altamente osmótico.

b) Gastrografin via oral:

< de 15 kg = 25 ml com 75 ml de água ou suco

de 15 a 25 kg = 50 ml com 150 ml de água ou suco

> 25 kg = 100ml com 200 ml de água ou suco

- Caso não responda, repetir em 24 h, porém, não repetir em caso de piora.

- Contraindicado se obstrução intestinal total ou vômitos biliosos.

- Recomendado seguimento com uso de lactulose oral com dose maior 1

semana:

#### 1ª semana:

1 a 5 anos: 5 ml - 2 x por dia

5 a 10 anos: 10 ml - 2 x por dia

>10 anos: 15 a 20 ml - 2 x por dia (em média, sempre considerando resposta

A seguir: revisão para uso crônico

c) Gastrografin via retal (pode ser alternativa ou como segunda opção)

Usa-se nas mesmas doses da via oral e requer acesso venoso para administrar fluidos se necessário.

<5 anos- diluir em 5 x- ou seja, com 4 partes iguais de água.

>5 anos- diluir em 4x, ou seja, com 3 partes iguais de água.

**Alternativas:**

- Acetilcisteína oral: 200 mg/ml ou sachê de 600 mg em pó ou comprimido efervescente.

Pode ser misturada a água ou suco ou ainda refrigerante, numa concentração de 50 mg/ ml.

1 mês a 2 anos - 0,4 a 3 g, assim que possível.

2 a 7 anos -2 a 3 g , assim que possível.

>7 anos - 4 a 6 g, assim que possível.

- Polietilenoglicol (macrogol 3350- apresentação no Brasil em sachê de 14 g de pó).

Contraindicado se obstrução intestinal total

Pode ser dado por via oral ou por SNG, e dose única de domperidona 30 min antes pode ajudar no esvaziamento gástrico.

O conteúdo de 5 sachês deve ser diluído em 1 litro de água ou suco.

Iniciar com 10 ml / kg/ hora- por 30 min, depois, com 20 ml/ kg/h por 30 min e, se bem tolerado, mais 25 ml/ kg/ h.

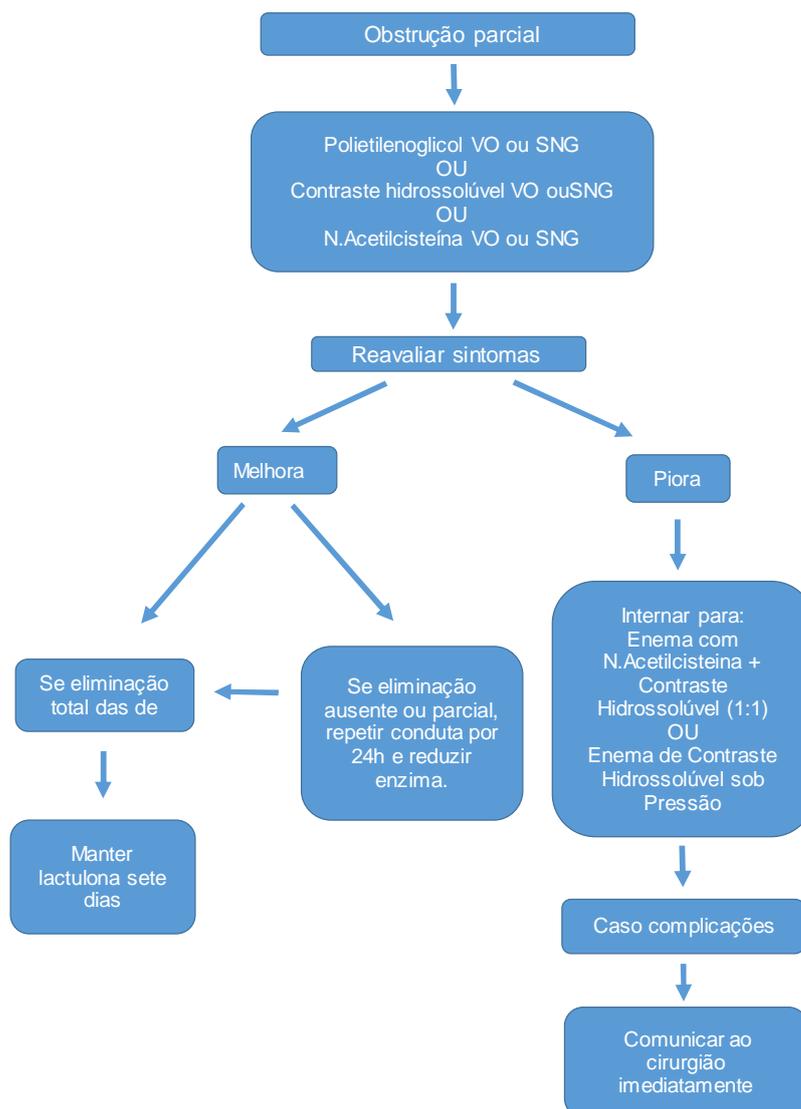
O volume máximo a ser atingido em 4 horas é de 100 ml por kg ou 4 litros, sendo feita 1ª revisão ao final das 4 horas. Se, não há passagem de líquido claro pelo reto, então mais 4 horas de tratamento são oferecidas.

Dose máxima diária: 8 litros ou 200 ml por kg de peso.

- Colonoscopia ou cirurgia

Estarão indicadas se o esquema acima proposto falhar embora sejam raramente necessárias. Estas cirurgias podem envolver laparotomia com enterostomias ou mesmo ressecção intestinal.

Fluxograma 3- Tratamento de DIOS



### Forma crônica

Condução após evento agudo a fim de evitar recidivas.

Laxantes como polietilenoglicol ou lactulose são recomendados por 6 meses a 1 ano após evento de DIOS. Seguir com tratamento de constipação crônica e checar, além de dieta, hábitos e hidratação, terapêutica com enzimas, se funcionante.

### 5.5.3 Intussuscepção

A intussuscepção é 10 a 20 vezes mais comum nos pacientes com FC do que na população geral. Geralmente existe associada a DIOS. Há dor abdominal,

distensão e massa palpável no quadrante inferior direito. Em pacientes adultos com FC pode ser assintomática ou se apresentar com dor abdominal recorrente.

Exames: Ultrassonografia de abdome ou enema opaco

#### 5.5.4 Constipação

Confirmar ingestão adequada de sal e de líquidos

Lactulose : 0,5 a 3 ml por kg/ dia divididos em duas doses. Efeito colateral de flatulências ou cólicas gástricas.

Polietilenoglicol (14 g por sachê): 1,5 a 2,0 g por kg/dia para desimpactação por 3 a 5 dias e 0,5 g por kg/dia na manutenção em dose única diária, pode ser utilizado com alternativa à Lactulose.

Sempre rever e reduzir gradualmente a dose se responsivo.

#### 5.5.5 Pancreatite

Pancreatite é descrita com maior prevalência em pacientes com fibrose cística com insuficiência pancreática( sem esteatorréia).

O paciente apresenta quadro de dor abdominal aguda de forte intensidade, podendo haver vômitos associados e este quadro muitas vezes é recorrente.

#### **Propedêutica:**

- Dosagens de lipase(principal marcador que estará elevado) e de amilase séricas, tripsina imunoreativa.

- Ultrassonografia e tomografia computadorizada de abdome: evidenciam aumento de volume do pâncreas, má definição de limites , coleções líquidas em retrocavidade e formações císticas ou abscessos.

#### **Tratamento:**

Como nas pancreatites por outras causas, o tratamento inicial é de suporte. (suspensão dos alimentos e líquidos por 3 a 5 dias, repouso, analgesia, hidratação, manutenção do equilíbrio ácido básico e hidroeletrólítico).

### 5.5.6 Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE)

Refluxo gastroesofágico é a passagem involuntária de conteúdo gástrico para o esôfago que só pode ser classificado como doença a partir do momento que apresenta associação com vômitos, esofagite, disfagia, dor retroesternal e / ou abdominal, baixo ganho ponderal ou doenças respiratórias.

O paciente com FC apresenta risco 4 vezes maior que a população geral para apresentar episódios de refluxo. Além da doença pulmonar, a dieta rica em gordura que retarda o esvaziamento gástrico, a posição e horários de manobras de fisioterapia podem contribuir.

#### **Propedêutica:**

- PHmetria de 24 h
- Seriografia de esôfago estômago e duodeno
- Endoscopia digestiva alta com biopsias de esôfago, estômago e duodeno.

#### **Tratamento:**

##### **Procinético:**

- Domperidona: 0,2 a 0,4 mg/ kg (max.20 mg) de 8/8 h

##### **Antiácidos:**

- Ranitidina: <1m de vida- 2mg/ kg/dose  
1- 6 m : 1mg/ kg / dose  
>6m: 2-4 mg/kg /dose 12/12 h (max 150 mg)

##### **Inibidores de bomba de prótons:**

- Omeprazol (para maiores de 1 ano): 0,4 a 0,7 mg/ kg em até 2 doses (Máx. 40 mg / dia).

Para aqueles que não conseguem engolir a cápsula inteira é indicada a apresentação MUPS que é a forma dispersível em tabletes.

Para os que não tolerarem omeprazol, o lansoprazol pode ser tentado como alternativa.

### 5.5.7 Doença Inflamatória Intestinal

O paciente com fibrose cística apresenta risco 7 a 12,5 vezes maior de apresentar doença inflamatória intestinal que a população geral.

Deve ser investigada nos pacientes com falência do crescimento ou desnutrição não explicadas pela doença pulmonar, diarreia crônica (sem melhora com reposição de enzimas), dor abdominal e outras manifestações como artrite e aftas orais.

### 5.5.8 Sobrecrecimento Bacteriano

O paciente com FC apresenta maior risco deste desequilíbrio na microbiota do intestino delgado por alteração dos mecanismos de barreira nesta mucosa, lembrando aqueles com íleo meconial em que a válvula ileocecal foi ressecada.

Esses serão considerados contaminados e deverão se submeter a ciclos periódicos de descontaminação e reposição de vitamina B12.

Suspeita na presença de diarreia, flatulência, dor abdominal, entre outros, que não melhoram com reposição enzimática adequada.

#### **Esquema terapêutico:**

Metronidazol e sulfametoxazol+trimetopin por 5 a 14 dias.

## **5.5 Intervenções Nutricionais**

Luana da Silva Baptista Arpini

Vera Lúcia Suprani

Grayce Moreira Sanches de Rezende

Luiz Carlos Machado Silveira

A Intervenção nutricional dos pacientes com fibrose cística pode ocorrer com objetivos distintos:

- Nos indivíduos Eutróficos: de forma preventiva e/ ou para manutenção do estado nutricional saudável, bem como, mudanças comportamentais através de (re) educação alimentar gradativa, quando necessário, contemplando informações nutricionais, orientações quanto à terapia de reposição enzimática e de complementação alimentar, quando estes são indicados;

• Para indivíduos com distúrbios e/ou carências nutricionais: para acompanhar a evolução nutricional e recuperar o estado nutricional saudável através de dietoterapia com ou sem produtos suplementares, seja por via oral, enteral, parenteral ou mista.

Portanto, a conduta nutricional será determinada pelo estágio de intervenção nutricional referenciado pela avaliação nutricional atual e prévia por seguimento, conforme critérios descritos no quadro 8

**QUADRO 8.** Critérios para os diferentes estágios de intervenção nutricional

Estado nutricional	< 5 anos	5 . 18 anos	> 18 anos	Medidas adotadas
Normal	Peso/Altura (P/A) 90 - 110% *	Peso/Altura 90 . 110%	IMC 19 . 25 kg/m <sup>2</sup> e/ou nenhuma perda de peso recente	Medidas preventivas:educação alimentar,enzimas, vitaminas, apoio psicológico
Risco Nutricional	P/A 85 . 89% ou perda de peso nos últimos 4 m ou peso mantido nos últimos 6 m	P/A 85 . 89% ou perda de peso nos últimos 6 m ou peso mantido nos últimos 6 m	IMC < 19 kg/m <sup>2</sup> ou 5% perda de peso nos últimos 2 m ou mais	Medidas acima e Suplementação calórica via oral
Falência nutricional	P/A < 85% ou queda de 2 posições no percentil após uso de suplementos	P/A < 85% ou queda de 2 posições no percentil após uso de suplementos	IMC < 19 kg/m <sup>2</sup> ou perda peso > 5% nos últimos 2m ou mais após uso de suplementos	Suporte nutricional agressivo: Nutrição enteral noturna, intermitente ou até contínua, via sonda ou gastrostomia

Fonte: Adaptado de UK Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group.

\*Dividir o peso encontrado pelo Peso para altura no P50 e multiplicar por 100.

Cabe destacar que perda recente de peso >10 % nos últimos 6 meses ou >5% nos últimos 30 dias é fator independente de predição de morbimortalidade para pacientes portadores de doenças respiratórias crônicas e, portanto, a intervenção nutricional precoce se faz necessário.

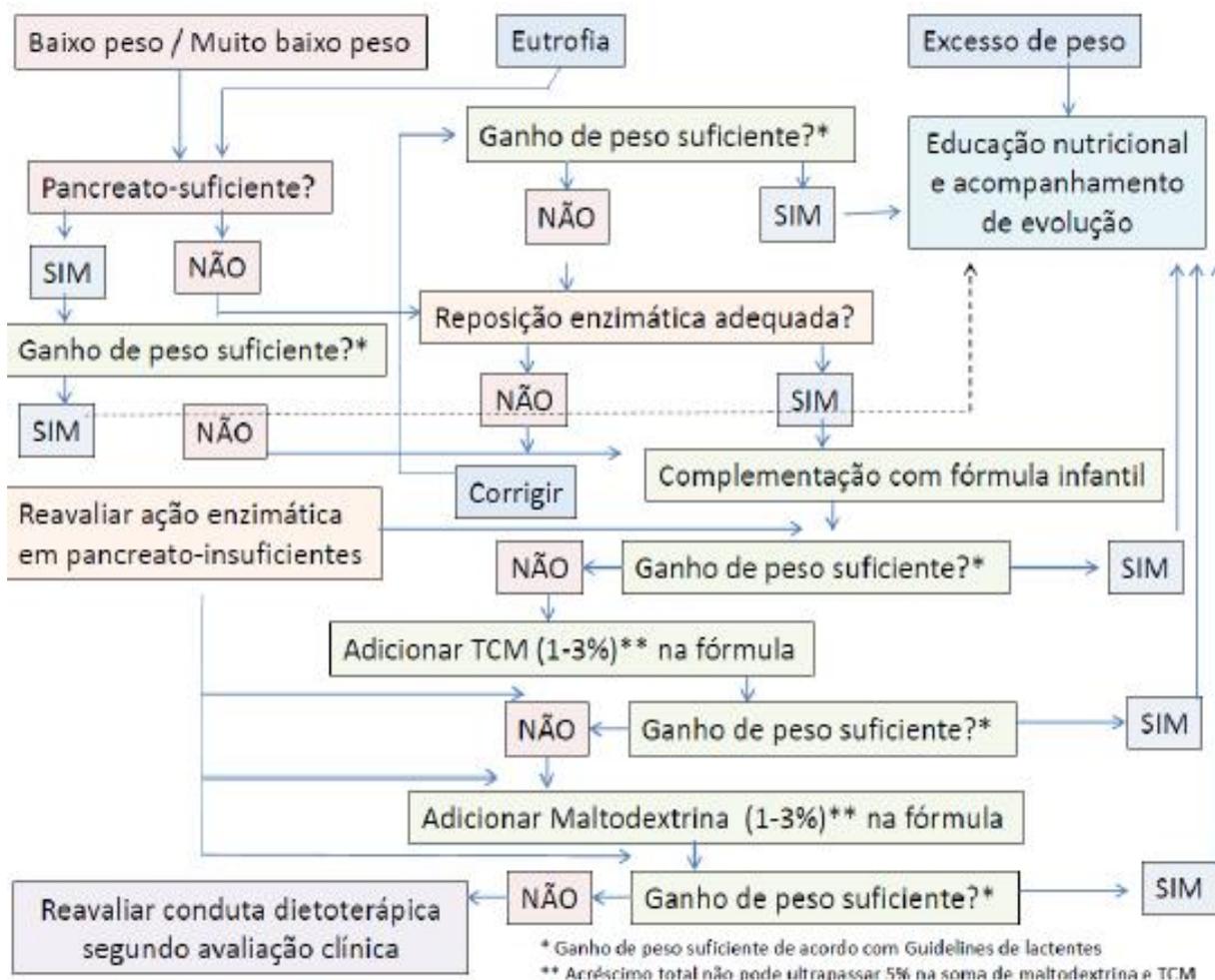
Obtida a classificação antropométrica e a indicação de intervenção, a conduta nutricional deve ser estabelecida diante da faixa etária e evolução clínicanutricional do paciente, direcionada conforme quadro 9 e fluxogramas que seguem:

**Quadro 9.** Nível sérico de albumina para nortear a intervenção nutricional

<b>Nível sérico de Albumina</b>	<b>Conduta sugerida</b>
Ganho de peso adequado e/ou albumina > 3,2g/dL	Manter leite materno (LM) ou dieta utilizada; Não iniciar enzimas ou vitaminas imediatamente; Aguardar resultado de elastase pancreática fecal; Controle clínico mensal nos primeiros 6 meses.
Ganho de peso insuficiente e/ou albumina 3,1 a 2,7	LM ou fórmula enriquecida com 3 a 5% de carboidrato, 1-2g sal/dia e triglicérideo cadeia média (TCM); Iniciar reposição enzimática enquanto esperamos o resultado da elastase fecal; Suplemento vitamínico específico para FC; Controle clínico em 30 dias . dosar albumina;
Albumina entre 2,6 a 2,1 (sem edema)	Dieta semi-elementar enriquecida com 5% de carboidrato, TCM e 1-2g sal/dia; Reposição enzimática e suplemento vitamínico Controle clínico e laboratorial em 15 dias
Albumina entre 2,6 a 2,1 (com edema) OU menor que 2,1, sem melhora com as condutas orientadas acima	Internar e iniciar fórmula elementar por sonda em bomba de infusão contínua (BIC)
Albumina menor que 2,1 com edema e refratária ao tratamento anterior	Nutrição parenteral total e Nutrição enteral mínima com fórmula elementar

Fonte: Adaptado de Lifshitz et al, 1988.

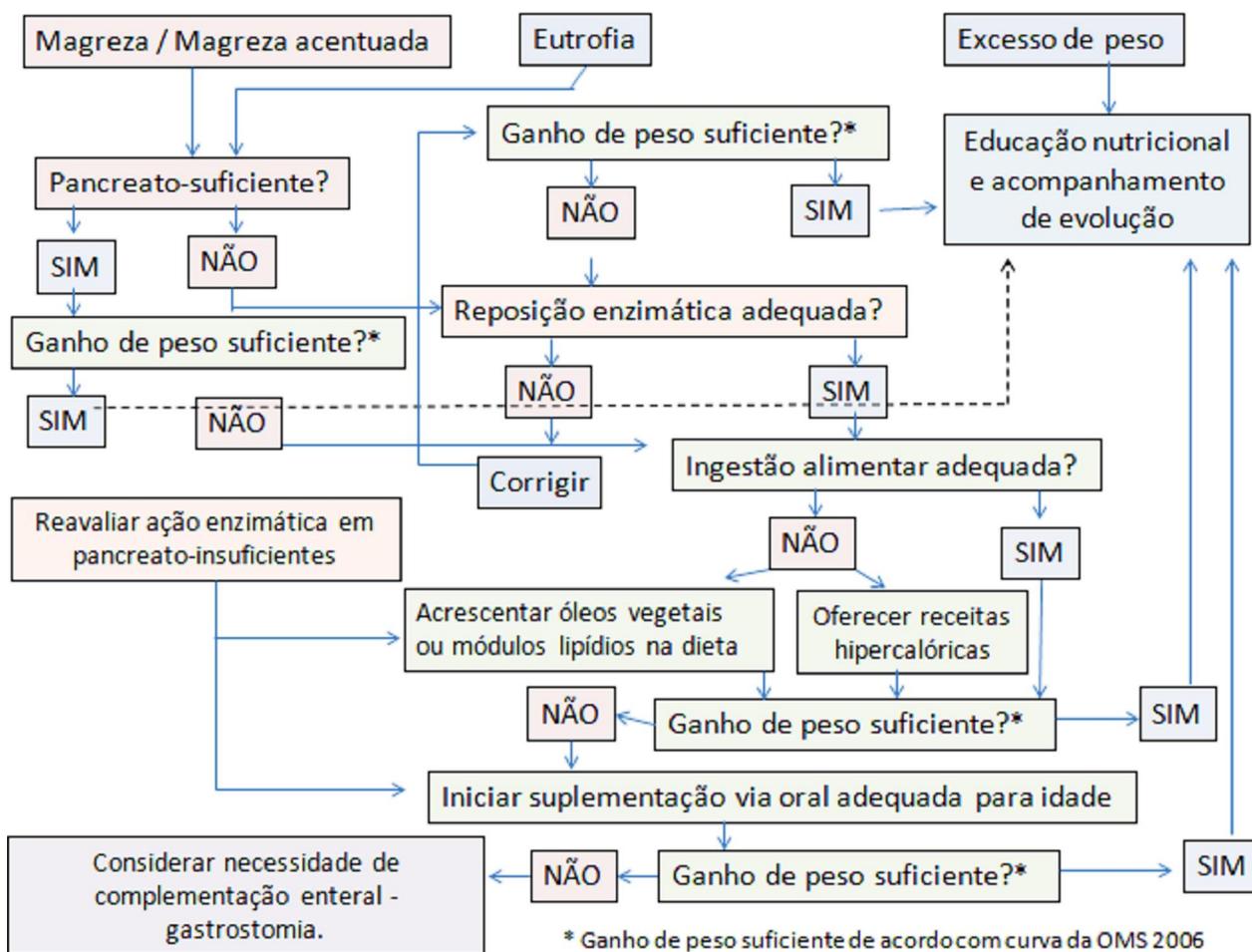
**Fluxograma 4** - Conduas dietéticas para lactentes em aleitamento materno de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso



Fonte: Protocolo de Atendimento Nutricional em Fibrose Cística de São Paulo (2012)

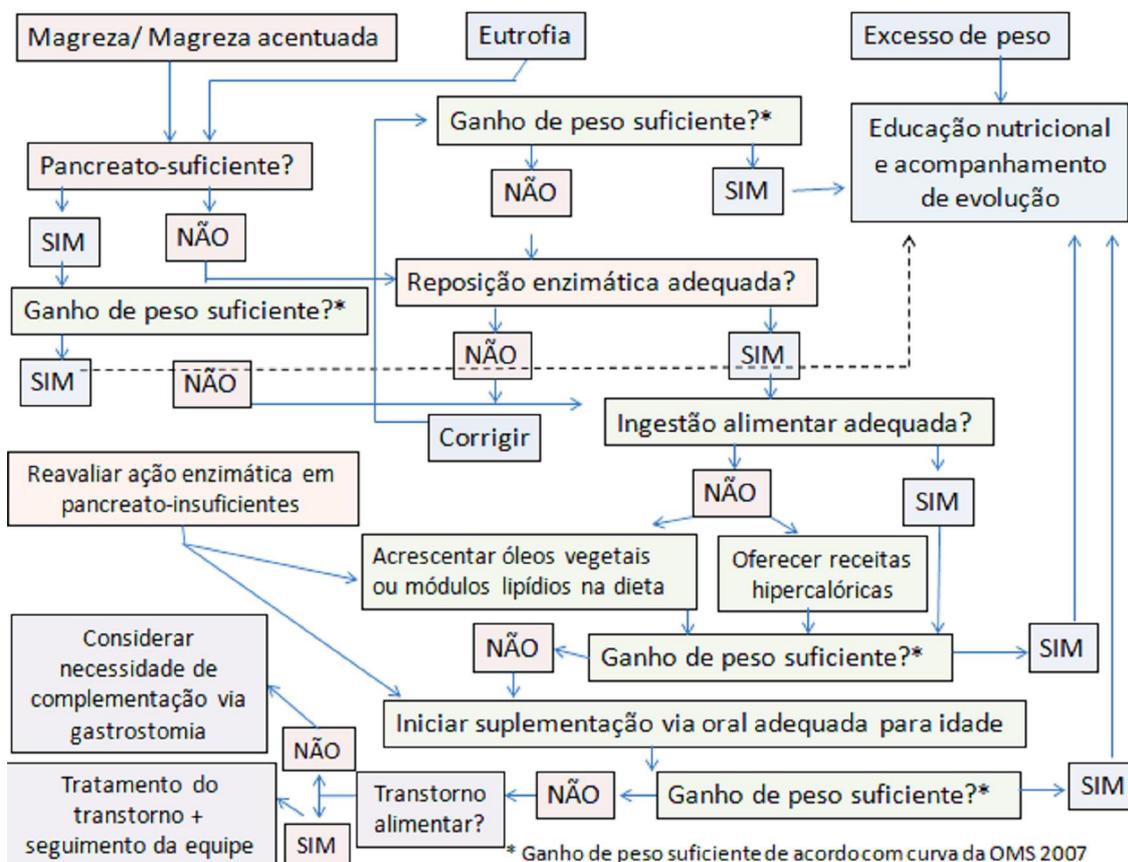
O leite materno tem vantagens potenciais no lactente com fibrose cística, como: proteção de infecções devido às propriedades imunológicas ajuda a manter e melhorar o perfil plasmático de ácidos graxos essenciais, aumento da absorção de gorduras pela presença de Taurina em sua composição necessária na síntese de sais biliares, boa biodisponibilidade de nutrientes como cálcio, proteínas e ferro, previne alergia a proteína do leite de vaca e, inclusive, possibilita compensar a necessidade de reposição enzimática quando houver insuficiência pancreática exócrina, portanto, deve ser incentivado até os seis meses de forma exclusiva e a partir daí como complementação da alimentação, sempre em regime de livre demanda, sobretudo nos bebês com ganho ponderal lento.

**Fluxograma 5** . Conduas dietéticas para crianças de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso



Fonte: Protocolo de Atendimento Nutricional em Fibrose Cística de São Paulo (2012).

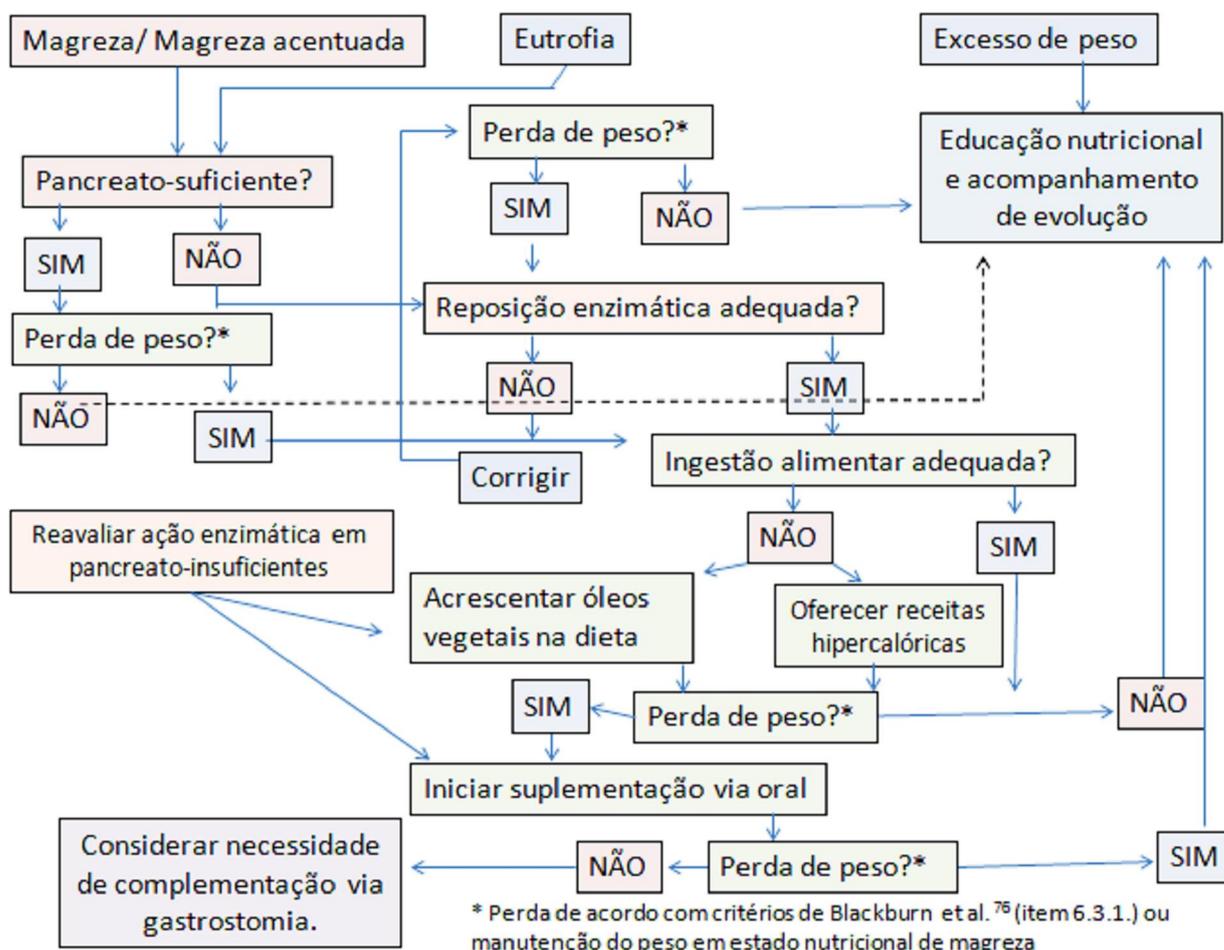
**Fluxograma 6** - Conduas dietéticas para adolescentes de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso



Fonte: Protocolo de Atendimento Nutricional em Fibrose Cística de São Paulo (2012)

Os requerimentos nutricionais, como: calorias totais, proteínas e cálcio devem ser aumentados no período de pico de crescimento para maximizar o crescimento potencial.

**Fluxograma 7 -** Condutas dietéticas para adultos de acordo com estado nutricional



Fonte: Protocolo de Atendimento Nutricional em Fibrose Cística de São Paulo (2012)

### 5.6.1 Suporte Nutricional

Considerando que a ingestão alimentar insuficiente é muitas vezes a principal razão para o comprometimento do crescimento em pacientes com doença pulmonar, o Suporte Nutricional se faz necessário em muitos casos, principalmente, quando o estado nutricional do paciente não melhora com intervenções convencionais e na impossibilidade do paciente em atingir os requerimentos calóricos necessários para manutenção ou recuperação nutricional com terapia anteriormente proposta. O suporte nutricional segue os seguintes estágios:

1. Acréscimo de alimentos calóricos, suplementação de micronutrientes e modulação com macronutrientes por via oral em dietas habituais;
2. Complementação dietética com suplementos completos hipercalóricos por via oral, sem a substituição de refeições habituais

3. Alimentação enteral noturna em complementação a dieta habitual livre diurna
4. Alimentação mista (oral e enteral por sonda) diurna
5. Nutrição parenteral no pós operatório e nos casos mais graves.

É comum o suporte nutricional ser indicado de forma complementar à alimentação e, quando ofertado por via oral não deve ultrapassar 20% dos requerimentos energético para não prejudicar o consumo da dieta habitual, portanto, deve ser ofertado entre as refeições ou na hora de dormir, salvo em situações específicas como na nutrição enteral ou na agudização pulmonar.

#### 5.6.2 Indicação de Suporte Nutricional

- Ingestão calórica insuficiente (ingestão alimentar inferior a 80% do VET calculado para o paciente).
- Dificuldades de alimentação por via oral seguida de perda de peso atual significativa(> 5%).
- Necessidade do aumento do requerimento calórico (ex: agudização/infecção pulmonar de repetição, atividade física intensa e etc.)
- Desnutrição ou risco nutricional (IMC <p25 para crianças e IMC<22Kg/m<sup>2</sup> para adultos), devido a perda, estagnação ou ganho insuficiente de peso, que necessitam de aumento do aporte calórico para recuperação do estado nutricional.
- Disabsorção ou má absorção de nutrientes, com necessidade de aumento do consumo alimentar em complementação a alimentação habitual.
- Anorexia prolongada.
- Uso de dieta enteral exclusiva ou mista.
- Lactentes que apresentam evolução nutricional insatisfatória

#### 5.6.3 Produtos Recomendados para Complementação Nutricional

Cabe ressaltar que a conduta nutricional é determinada pela avaliação nutricional do paciente e a intervenção nutricional que este demanda. Portanto, a prescrição de produtos complementares à alimentação ou de dietas especiais,

compete ao profissional assistente que avaliará a necessidade do uso em cada caso. No quadro 10 seguem recomendações gerais de produtos recomendados para pacientes fibrocísticos, conforme faixa etária e indicação. Vide também fluxogramas de condutas nutricionais adotados pelos centros de referência (Item 5.6).

**Quadro 10** - Produtos recomendados para complementação nutricional, conforme faixa etária e critérios de indicação.

<b>FAIXA ETÁRIA</b>	<b>PRODUTOS</b>	<b>CRITÉRIOS</b>
<b>0 - 12 meses</b>	Fórmula de partida/seguimento	Impossibilidade de aleitamento materno Aleitamento materno insuficiente para ganho de peso adequado
	Módulos de macronutrientes (lipídios e carboidratos)	Aleitamento materno e complementação com fórmula infantil insuficientes para ganho de peso adequado
	Fórmula Semi-elementar adequada para idade	Síndrome de má-absorção
		APLV associada à FC
		Ganho de peso insuficiente com acréscimo de módulos
	Fórmula elementar adequada para idade	Síndrome do intestino curto (íleo meconial com ressecção)
Resposta clínica insatisfatória ao uso de fórmula semi-elementar, com continuidade dos sintomas		
Fórmula polimérica hipercalórica em pó 1,0 Cal/mL adequada para idade	Outras manifestações previstas na Portaria Estadual 054-R, de 28/04/2010.	
<b>1 - 10 anos</b>	Módulo de lipídio (TCM)	Necessidade de recuperação do estado nutricional ou ganho de peso insuficiente, após resposta insatisfatória com terapias supracitadas e na ausência de possibilidade de APLV.
		Aumento do aporte lipídico, quando necessário
	Módulo de Carboidrato (Maltodextrina)	Adequação da dieta para atingir necessidade lipídica
Aumento do aporte glicídico, quando necessário		
Dieta Polimérica nutricionalmente completa em pó 1,0 Cal/ml	Adequação da dieta para atingir necessidade glicídica	
		Ganho de peso insuficiente apesar de dieta adequada

	Dieta polimérica hipercalórica e hiperprotéica em pó 1,5 Cal/ml sem sabor	Recuperação do estado nutricional em pacientes inapetentes
		Dieta enteral exclusiva ou mista
		Síndrome da má absorção
		APLV associada à FC
	Dieta semi-elementar adequada para idade	Síndrome do intestino curto (íleo meconial com ressecção)
		Outras manifestações previstas na Portaria Estadual 054-R, de 28/04/2010.
		APLV grave, não responsiva a dieta semi-elementar
	Dieta elementar	Pacientes graves em ventilação mecânica e/ou impossibilitados de fazer de enzimas pancreáticas por via oral.
		Outras manifestações previstas na Portaria Estadual 054-R, de 28/04/2010.
	Suplemento oral líquido 1,5 cal/mL	Recuperação do estado nutricional em pacientes inapetentes
<b>&gt; 10 anos</b>	Módulo de lipídio (TCM)	Aumento do aporte lipídico, quando necessário
		Adequação da dieta para atingir necessidade lipídica
		Aumento do aporte glicídico, quando necessário
	Módulo de Carboidrato (Maltodextrina)	Adequação da dieta para atingir necessidade glicídica
		Aumento do aporte lipídico, quando necessário
	Módulo de Proteína	Adequação da dieta para atingir necessidade lipídica
	Dieta Polimérica nutricionalmente completa em pó 1,0 Cal/ml	Ganho de peso insuficiente apesar de dieta adequada
	Dieta polimérica hipercalórica e hiperprotéica em pó 1,5 Cal/ml sem sabor	Recuperação do estado nutricional em pacientes inapetentes
		Dieta enteral exclusiva ou mista
	Dieta semi-elementar adequada para idade	Síndrome da má absorção
	APLV associada à FC	
		Síndrome do intestino curto (íleo meconial com ressecção)
	Suplemento oral líquido 1,5 cal/mL	Outras manifestações previstas na Portaria Estadual 054-R, de 28/04/2010.
		Recuperação do estado nutricional em pacientes

	inapetentes
	Aumento do aporte lipídico, quando necessário
Suplemento oral líquido 2,0 a 2,4 cal/mL	Recuperação do estado nutricional em pacientes inapetentes e com restrição de volume

\*APLV . Alergia à proteína do leite de vaca

#### 5.6.4 Suplementos nutricionais padronizados

Considerando a necessidade de garantir a ingestão energética adequada pelos pacientes portadores de fibrose cística, para manutenção ou recuperação do estado nutricional, propiciando melhor prognóstico da doença, atualmente, o Estado dispensa exclusivamente para esses pacientes, as seguintes fórmulas nutricionais:

- Suplemento alimentar nutricionalmente completo, hipercalórico, ricos em vitaminas e minerais, excelente perfil lipídico, para crianças a partir de 01 ano ate 10 anos de idade, com fibras, sabores variados, apresentação líquida.

- Suplemento oral nutricionalmente completo e hipercalórico, para crianças a partir de 1 ano de idade. Fornece alto aporte de nutrientes em menor volume, rica em vitaminas e minerais, isenta de lactose e glúten, sabor neutro. Apresentação pó.

- Suplemento hipercalórico, rico em vitaminas e minerais, excelente perfil lipídico, para pacientes acima de 11 anos, apresentação líquida.

- Suplemento oral nutricionalmente completo hiperproteico e hipercalórico, enriquecida com mix de fibras, para crianças acima de 11 anos de idade. Fornece alto aporte de nutrientes em menor volume, rica em vitaminas e minerai, isenta de lactose e glúten, sabor neutro. Apresentação pó.

- Módulo de proteínas, pó.

- Módulo de triglicerídeos de cadeia média, emulsão.

Em casos em que o suporte nutricional convencional não mostrar melhora clínica satisfatória, deverão ser consideradas outras causas de má absorção comuns na Fibrose Cística, como as prevista no item 5.5 (Aparelho Digestório) deste protocolo e aquelas também previstas na Portaria Estadual 054-R, de 28/04/2010.

### 5.6.5 Nutrição Enteral

Os pacientes fibrocísticos frequentemente apresentam hiporexia crônica que, associada às necessidades calóricas aumentadas acarretam em um consumo alimentar insuficiente e, muitas vezes, recusa da suplementação por via oral, que repercute em debilitação do estado nutricional, o que propicia o comprometimento metabólico e pulmonar. Nesses casos, a indicação de sonda nasogástrica ou gastrostomia pode ser uma alternativa de reabilitação nutricional, entretanto, alguns critérios devem ser considerados

- Desnutrição Crônica;
- Declínio rápido do ganho de peso ou necessidade nutricional muito aumentada devido à situação específica;
- Excluir complicações Metabólicas e endocrinológica da FC como resistência à insulina ou Diabetes Mellitus associada a FC, depleção corporal de sódio, má absorção e doenças gastrointestinais associadas;
- Doença respiratória estar controlada;
- Boa adesão do paciente e da família ao tratamento
- Estar em uso de enzima pancreática de maneira adequada, em casos de insuficiência pancreática constatada;
- Ter acompanhamento da equipe, inclusive do psicólogo
- Ter condições ambientais propícias para o manejo da dieta enteral
- Já ter sido submetido a apoio nutricional não invasivo sem resposta clínica satisfatória;
- Após uso de suplementação oral:
  - Em crianças: se o P/E <85%, declínio de peso abrupto e/ou nenhum ganho de peso em 6 meses.
  - Em adultos: IMC < 19 Kg/m<sup>2</sup>, mais de 5% de perda de peso ao longo de mais de 2 meses e/ou incapacidade de ganhar peso durante a gravidez.

Em pacientes que já desenvolveram desnutrição geralmente em associação com função pulmonar severamente comprometida, a NE por cateter por via nasogástrica ou gastrostomia, pode ser necessária para normalizar a antropometria. Fórmulas de NE com densidade calórica de 1 cal/ml (podendo alcançar 1,5 a 2,0 cal/ml) são bem toleradas e inicialmente a infusão contínua noturna é estimulada

para não interferir com a oferta alimentar e atividade durante o dia. Em alguns casos, porém, pode ser necessária a infusão contínua durante as 24 horas.

A suplementação enzimática, nesses casos, deve ser feita ao iniciar e ao finalizar a infusão da NE e é geralmente suficiente para promover absorção satisfatória. Podem ocorrer situações em que haja dificuldade da administração da enzima e portanto, a necessidade de administrar dieta elementar com triglicerídeos de cadeia média. Se ainda, assim o paciente não for responsivo à má absorção, recomenda-se uso de enzima pancreática em pó misturada em água.

Em casos em que haja necessidade de re-nutrição apropriada para propiciar o crescimento, a melhora da função pulmonar e mudanças positivas na composição corporal, a alimentação enteral deve ser continuada por um longo prazo. É considerado insucesso terapêutico quando não ocorre ganho de peso após 01 ano da adoção do procedimento.

A sonda nasogástrica é indicada quando o suporte nutricional enteral for inferior a dois meses. Recomenda-se nesse caso, o cálculo dos aportes protéico, calórico e lipídeo considerado até 150% do recomendado pelo peso/idade ou peso ideal, com infusão noturna de até 40% do aporte diário durante 5-7 horas de infusão com auxílio de equipamento para gotejamento (bomba de infusão).

A alimentação nasogástrica também pode ser preferível para pacientes com varizes esofágicas ou gástricas, em que a colocação de gastrostomia pode ser arriscado. Ou ainda, quando ocorre a indicação de suporte nutricional adicional noturno, por meio de tubo de poliuretano e silicone, com a possibilidade de remoção durante o dia, desde que haja adesão as instruções de uso e manutenção.

A adoção do suporte nutricional invasivo (Gastrostomia) é uma conduta complexa, avaliada e decidida pela equipe multidisciplinar, que apenas é possível quando o paciente e seus familiares encontram-se totalmente esclarecido e dispostos a investir em qualidade de vida e longevidade. Portanto, assim que há a possibilidade de indicação de Gastrostomia, como por exemplo, em pacientes com déficit de peso mais grave, a família deve ser comunicada e esclarecida para que numa real necessidade da realização do procedimento, a família sinta-se segura e informada.

A gastrostomia é preferível para suporte nutricional a longo prazo, alimentação noturna e em períodos de exacerbação respiratória e uso de ventilação mecânica. Em casos em que a gastrostomia é indicada como suporte adicional de

alimentação, deve ser ofertado 40-50% do valor energético diário necessário, com infusão contínua noturna de 8-10 horas com auxílio de bomba de infusão, numa velocidade de 80 - 100mL/hora.

**Aspectos Éticos:**

- A gastrostomia deve ser indicada no máximo 06 meses antes da realização do procedimento. Durante este período todas as dúvidas dos pacientes ou responsáveis devem ser respondidas.
- O paciente deve fazer no mínimo, 03 consultas com o médico responsável pela indicação, bem com o nutricionista e psicólogo (a) da equipe.
- O paciente e a família devem conhecer todo o risco inerente ao procedimento e à possibilidade de sucesso ou fracasso do objetivo, bem como, a importância do procedimento, os diferentes tipos de sistema de alimentação, como conduzir com o preparo e a frequência das dietas e todas as orientações cabíveis para o manejo domiciliar.

#### 5.6.6 Nutrição Parenteral

A nutrição parenteral (NP) é uma opção para a manutenção de curto prazo de alimentação após a cirurgia. Todavia, deve atentar-se a corrigir os distúrbios de eletrólitos antes de introduzi-la.

Nutrição parenteral total não está usualmente indicada. Com a deficiência de ácidos graxos essenciais, devido à má absorção de gorduras, pode ser necessário ofertar o ácido linoléico por via intravenosa. Assim sendo, de um ponto de vista prático, recomenda-se a infusão endovenosa de lipídeos, naqueles pacientes internados para antibioticoterapia devido à exacerbação do comprometimento pulmonar.

A dose recomendada da emulsão lipídica é de 1g/Kg/dia, infundida em 8 h, nos últimos 3 dias do tratamento antibiótico. Importante salientar que a infusão de lipídeos não pode ser rápida e não deve ser feita durante a fase aguda da doença devido à redução na atividade da lipase lipoproteica.

Nos pacientes com deficiência grave de ácido graxo essencial, tratamento similar pode ser feito por 3 dias, a cada 2 a 3 semanas, durante 4 a 6 meses para normalizar os níveis séricos de ácido linoléico, concomitante com a melhoria na função renal e hepática.

Elevações séricas dos indicadores bioquímicos de função hepática podem ocorrer 1-2 semanas após o início de NP, podendo refletir em esteatose hepática em adultos e colestase em crianças.

## 5.7 OS PULMÕES

Roberta de Cássia Nunes Cruz Melotti

Daniele Menezes Torres Ferrão

### 5.7.1 Microbiota na Fibrose Cística

O exame bacteriológico do material respiratório desses pacientes é fundamental no apoio do diagnóstico e manuseio da doença infecciosa.

A identificação de patógenos é essencial para o tratamento da infecção, seja como guia para o uso adequado de antibióticos por longos períodos para os pacientes com infecção bacteriana crônica, bem como para a aplicação adequada de medidas de controle de infecção.

Em crianças, as colonizações mais frequentes são por patógenos como *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e *Streptococcus pneumoniae*. Mais tarde surgem os patógenos oportunistas, mais frequentemente a *Pseudomonas aeruginosa*, que muitas vezes coexiste com o *S. aureus*.

O uso de ciclos repetidos de antibióticos e a utilização de novas metodologias de diagnóstico microbiológico, tais como o uso de meios de cultura mais seletivos e de técnicas de biologia molecular tem contribuído para maior reconhecimento de um número crescente de patógenos emergentes ou não clássicos+ como *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans* bem como micobactérias (em especial as micobactérias não tuberculosas).

### ***Staphylococcus aureus***

É importante que o laboratório de microbiologia utilize meio de cultura seletivo para *Staphylococcus* (como o ágar manitol) para aumentar as chances de detecção de *S. aureus* nas amostras.

Placas contendo meios seletivos para *S. aureus* devem ser incubadas a 35-37°C em atmosfera ambiente e já podem ser examinadas após uma noite de

Incubação e devem ser incubadas por pelo menos 24h. A presença desse patógeno deve ser sempre considerada na prática clínica, independente da quantidade.

A prevalência geral de infecção do trato respiratório inferior com MRSA parece estar aumentando. No Reino Unido a prevalência de MRSA aumentou consideravelmente de 2,1% em 1996 (46) para 23,7% em 2009.

### ***Haemophilus influenzae***

O sorotipo tido como o mais virulento é o *H. influenzae* tipo b. Este sorotipo causa aproximadamente 95% das infecções em crianças e 50% das doenças invasivas em adultos, incluindo meningite, pneumonia, empiema e bacteremia.

Porém pacientes fibrocísticos, as cepas mais encontradas são as não tipáveis.

A infecção e inflamação progressiva das vias aéreas desses pacientes não foi claramente demonstrado, embora esta bactéria seja um conhecido agente patogênico de bronquiectasias em pacientes não fibrocísticos.

É importante ressaltar que a sua identificação no laboratório clínico de rotina exige o uso de meios de cultura enriquecidos. Seu crescimento requer no meio de cultivo a presença de NAD (nicotinamide adenine dinucleotide) e uma fonte de ferro sob a forma de hemoglobina, hematina ou hemina.

### ***Pseudomonas aeruginosa***

As particularidades do pulmão fibrocístico tornam propícia a colonização por *P. Aeruginosa* sendo que após a colonização inicial as propriedades de plasticidade fenotípica e genotípica da espécie viabilizam sua manutenção e adaptação para estabelecer uma infecção persistente.

Assim, os isolados de *P. Aeruginosa* obtidos do pulmão de pacientes com FC são bastante distintos dos isolados que causam infecções agudas em outros pacientes, apresentando, em particular, um fenótipo mucóide o qual pode estar relacionado à maior resistência aos antibióticos e formação de biofilme.

As placas devem ser incubadas a 35-37°C à atmosfera ambiente e examinadas após uma noite de incubação e depois de pelo menos mais 24 horas. A presença de *P. Aeruginosa* deve ser sempre indicada, independentemente da quantidade. Assim, bacilos gram - negativos incapazes de realizar metabolismo

fermentativo da glicose (%bacilo gram+ - negativo não fermentador) que apresentem pigmento verde podem ser identificados como *P. Aeruginosa*.

Outras provas de identificação como a prova da oxidase positiva e o crescimento a 42°C, corroboram a identificação de identificação de *P. Aeruginosa* não pigmentadas recomenda- se utilização de diversas provas bioquímicas e/ou de sistema comercial automatizado ou semi automatizado.

Formas atípicas de *P. Aeruginosa* podem ser encontradas na infecção crônica e podem ser de difícil identificação, a menos que sejam utilizados métodos moleculares.

### **Complexo *Burkholderia cepacia* (CBC)**

O gênero *Burkholderia* é constituído por um grupo diverso de bactérias entre as quais existem patógenos humanos oportunistas causadores de infecções em pacientes fibrocísticos e em outros indivíduos vulneráveis.

A taxonomia deste grupo tem sido bastante revisada e alterada recentemente.

As espécies *B. Cenocepacia* e *B. Multivorans* predominam nesses pacientes.

Estas duas espécies em conjunto representam aproximadamente 85-97% de todas as infecções por CBC na FC técnicas usualmente empregadas em laboratório clínico de rotina é difícil devido à similaridade fenotípica não só entre as espécies como entre outros %bacilos gram+- negativos não fermentadores similares.

Para o seu isolamento primário é fundamental a utilização de meios seletivos e o mais utilizado em secreções respiratórias de pacientes com FC é o BCSA (*B. Cepacia selective %agar-ágar+seletivo para complexo B. Cepacia*).

A utilização de testes fenotípicos comerciais pode levar a identificação errônea de organismos do CBC como sendo, por exemplo, *S. Maltophilia*, *Pseudomonas* spp, *Ralstonia* spp e *Achromobacter* spp. Portanto, em isolados identificados através do uso dos sistemas comerciais como um desses microrganismos devem ser realizadas algumas provas fenotípicas executadas manualmente, como crescimento em BCSA, teste para atividade de descarboxilação de lisina e/ou ornitina, presença de atividade da

oxidase e crescimento a 42°C, a utilização do teste de PYR (atividade da enzima pirrolidonil arilamidase) e a demonstração da resistência à polimixina.

Esses testes propiciam a inclusão do microrganismo no CBC, mas não excluem a possibilidade de outras espécies dentro do CBC não serem caracterizadas.

Os testes genotípicos têm sido utilizados para confirmação da identificação de organismos do CBC, especialmente testes baseados em PCR direcionado à sequência do gene *recA* destas bactérias.

### ***Stenotrophomonas Maltophilia***

*S. Maltophilia* é um bacilo gram-negativo não fermentador que tem sido isolado em fontes hospitalares como cateteres venosos centrais, nebulizadores e reservatórios de água deionizada, mas também muito encontrada em fontes externas aos hospitais, como água de rios ou poços, solo e plantas.

Atualmente, *S. Maltophilia* vem sendo considerada um importante patógeno nosocomial, infectando imunodeprimidos e pacientes sob ventilação mecânica.

Este bacilo apresenta resistência intrínseca a vários agentes antimicrobianos, em particular os carbapenêmicos, o que limita significativamente as opções para o seu tratamento.

A colonização dos pacientes com FC por *S. Maltophilia* é intermitente.

### ***Achromobacter xylosoxidans***

Bacilo gram - negativo não fermentador ubiquitário (presente em diferentes nichos) e oportunista, o qual é reconhecido há muitos anos como patógeno respiratório em FC.

No entanto, devido à sua prevalência, embora variada, ser normalmente muito baixa em FC, não tem sido considerado um patógeno clássico.

### ***Micobactérias não tuberculosas***

Micobactérias não tuberculosas (*MNT*) são amplamente distribuídas no ambiente, sendo encontradas nas fontes de água e solo.

Mais de cem espécies estão descritas, porém o complexo *M. avium*, *M. Kansasii* e *M. Abscessos* representam algumas das espécies com maior significância clínica.

Existe grande variação nas taxas de prevalência que podem ser explicada em parte pelas dificuldades nas técnicas de isolamento e cultivo destas bactérias no laboratório de microbiologia.

O diagnóstico microbiológico das MNT é difícil, especialmente em amostras provenientes de sítios não estéreis. Nestas amostras o crescimento das NMT pode ser sobrepujado pelo restante da flora presente. Por isso, processos de digestão e descontaminação destas amostras devem ser realizados previamente ao cultivo em meios específicos especialmente em amostras provenientes de sítios não estéreis.

Existem estudos que sugerem uma relação entre a piora do estado clínico e a presença de MNT em pacientes com FC.

### 5.7.2 Aspectos Conceituais da Doença Pulmonar

O envolvimento pulmonar é a principal causa da morbidade e mortalidade na Fibrose Cística (FC). Modelos de tratamento atuais, baseados principalmente na correção de sintomas, tratamento da infecção respiratória e das disfunções orgânicas têm conseguido retardar significativamente a evolução da doença e melhorar a qualidade e a expectativa de vida desses pacientes.

O principal objetivo do tratamento da doença pulmonar na FC é prevenir, erradicar ou controlar a evolução das lesões pulmonares secundárias à inflamação-infecção respiratória por bactérias características. Alterações genéticas e fenotípicas desses microorganismos permitem o estabelecimento de infecção permanente.

Estas características peculiares na FC, além de repercutir sobre a piora da evolução da doença pulmonar, interferem significativamente no tratamento da doença respiratória, em especial na antibioticoterapia empregada.

#### **SITUAÇÕES CLÍNICAS ONDE A ANTIBIOTICOTERAPIA É EMPREGADA:**

1- Na infecção pulmonar precoce, para retardar o início da colonização crônica (tratamento de erradicação ou descolonização).

2- Como terapia de manutenção em pacientes cronicamente colonizados por *Pseudomonas Aeruginosa*, para diminuir o declínio da função pulmonar e reduzir a frequência e a morbidade das exacerbações pulmonares.

3- Como tratamento das exacerbações pulmonares periódicas, na tentativa de melhorar os sintomas e retornar a função pulmonar ao seu valor basal.

## **DEFINIÇÕES PERTINENTES A ABORDAGEM TERAPÊUTICA**

**Infecção:** presença do microorganismo nas vias aéreas, identificado pela cultura de secreções coletadas através de swab de orofaringe, aspirado nasofaringe, escarro ou broncoscopia.

**De acordo com os Critérios de Leeds, temos a seguinte classificação quanto à colonização do paciente:**

- **Sem colonização:** Paciente que nunca teve isolamento em culturas de orofaringe.

- **Livre:** Paciente não apresenta culturas positivas para um determinado germe há pelo menos 1 ano.

- **Intermitente:** Paciente apresenta menos de 50% das culturas positivas no intervalo de 1 ano (em um mínimo de 4 amostras).

- **Crônica:** Paciente apresenta mais de 50% das culturas positivas no intervalo de 1 ano (em um mínimo de 4 amostras).

### **EXACERBAÇÃO RESPIRATÓRIA:**

Presença de cultura positiva para algum germe patogênico da FC, associado a sintomas respiratórios agudos, diferentes de resfriado, são eles (escore de Fuchs):

1. Alteração do volume e da cor do escarro;
2. Hemoptise nova ou aumentada;
3. Aumento da tosse;
4. Aumento da dispnéia;
5. Mal-estar, fadiga ou letargia;
6. Temperatura axilar > 38 ° C;
7. Anorexia ou perda de peso;
8. Cefaléia ou dor na região dos seios da face;
9. Alteração de cor da rinorréia;
10. Alteração da ausculta pulmonar;
11. Queda da VEF1 ou CVF superior 10% do valor basal;
12. Alterações radiológicas indicativas de infecção pulmonar.

É necessário pelo menos 4 dos 12 critérios para caracterizar exacerbação.

### **EXACERBAÇÃO LEVE:**

Isolamento de bactéria na vias aéreas inferiores sem sinais diretos de

infecção (febre, cansaço, prostração), com repercussão discreta no quadro clínico do paciente (perda de apetite, perda de peso, aumento da expectoração, alteração da cor do escarro).

### **EXACERBAÇÃO MODERADA A GRAVE:**

Isolamento de bactéria nas vias aéreas inferiores com sinais diretos de infecção e evidente repercussão no quadro clínico do paciente, tais como febre, cansaço, prostração, taquipnéia, desconforto respiratório, hipoxemia etc.

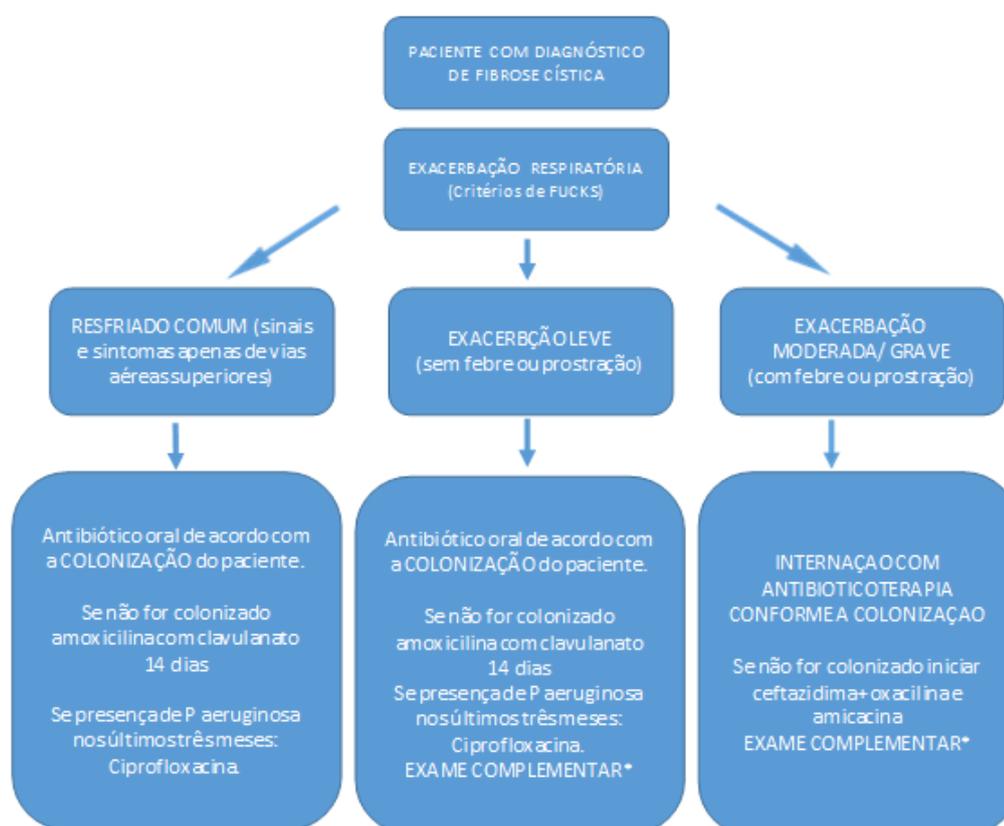
### **SINTOMA RESPIRATÓRIO DE RESFRIADO:**

Sinais e sintomas apenas de vias aéreas superiores.

### **Algumas Considerações em Relação às Exacerbações:**

- A radiografia de tórax é raramente necessária.
- É recomendável a coleta de secreção de vias aéreas.
- Dar preferência ao antibiótico oral sempre que possível.
- No quadros virais também está indicado o uso de antibióticos.

Fluxograma 8 - Tratamento na Exacerbação Pulmonar



\* es carro ou aspirado nasofaringe ou swab de vias aéreas.

### **Classificação da Doença pulmonar quanto a gravidade:**

**Doença pulmonar leve:** Volume expiratório forçado no primeiro minuto (FEV1) entre 70- 89% do predito.

**Doença moderada:** FEV1 entre 40-69% do predito.

**Doença grave:** FEV1 < que 40% do predito.

### 5.7.3 Tratamento das Infecções Respiratórias por *Pseudomonas Aeruginosa*

#### **Primeira cultura para *Pseudomonas aeruginosa*:**

- Se o paciente assintomático ou oligossintomático:

Esquema 1: Tobramicina inalatória (TOBI) por 28 dias **OU**

Esquema 2: Ciprofloxacina 21 dias + Colimicina inalatória por 3 meses.

- Se paciente grave estado geral Internação para antibioticoterapia venosa:

Ceftazidima + Amicacina **OU** Tobramicina EV 02 semanas + Colimicina inalatória por 3 meses.

Realizar culturas de secreções mensalmente.

#### **Segunda cultura para *Pseudomonas Aeruginosa* nos primeiros 6 meses pós primo-infecção:**

- Se paciente bom estado geral:

Se o paciente utilizou esquema 1, optar pelo esquema 2 e vice-versa.

- Se paciente grave estado geral Internação para antibioticoterapia venosa:

Ceftazidima + Amicacina **OU** Tobramicina EV 02 semanas + TOBI 28 dias.

Após TOBI, retornar com a Colimicina inalatória por 3 meses.

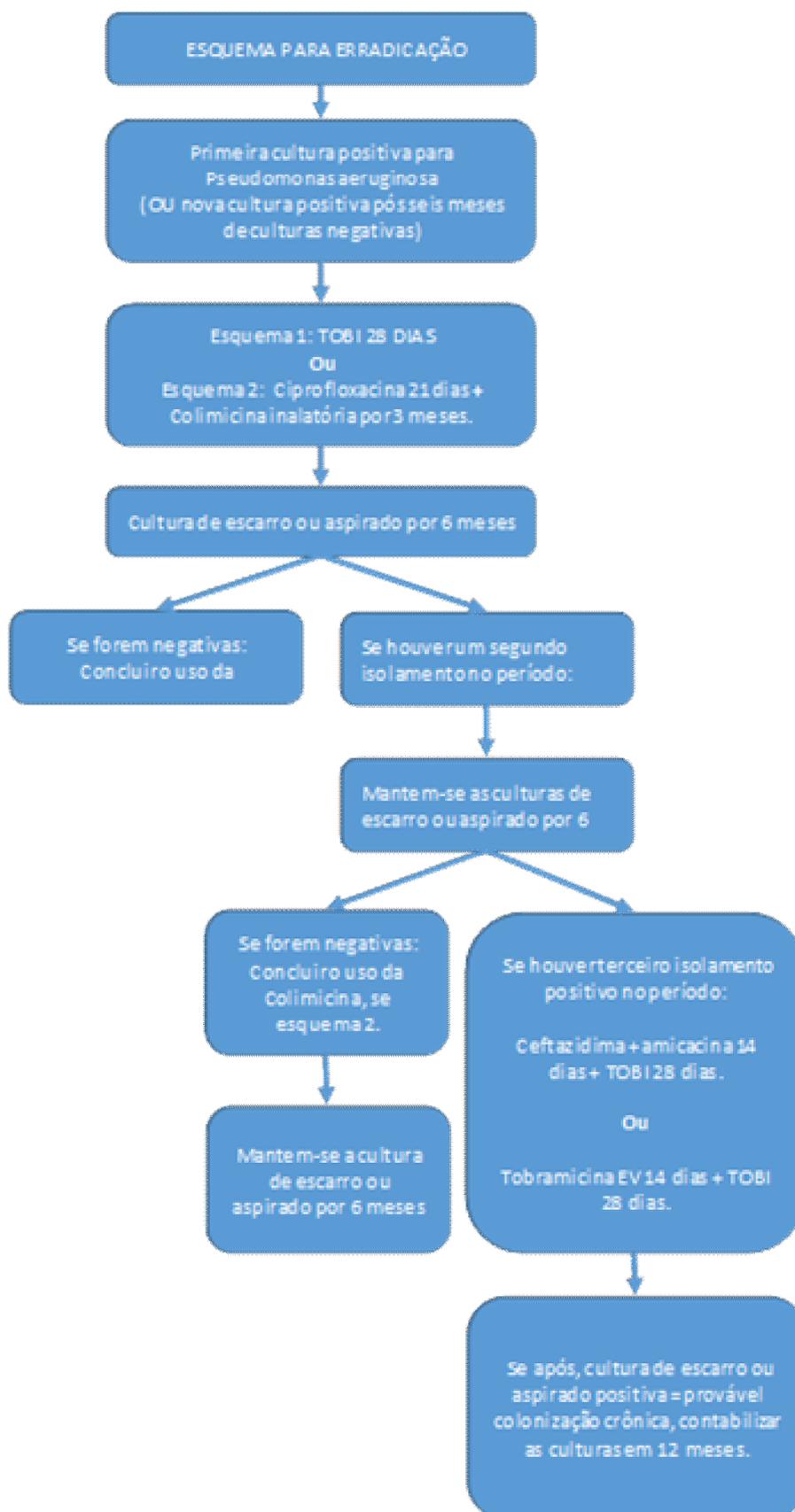
Manter vigilância com culturas mensais.

#### **Terceira cultura para *Pseudomonas Aeruginosa* nos primeiros 6 meses pós primo-infecção:**

Ceftazidima + Amicacina **OU** Tobramicina EV 02 semanas + TOBI 28 dias.

Após TOBI, retornar com a colimicina inalatória e alternar com TOBI por 3 meses.

Manter vigilância com culturas mensais.

Fluxograma 9- Tratamento de Erradicação de *Pseudomonas aeruginosa*

**OBSERVAÇÃO:** Caso paciente permaneça com culturas negativas nos 6 primeiros meses pós a primo-infecção, nova cultura positiva será tratada como primeiro isolamento, como descrito a cima.

A Tobramicina venosa induz menos resistência que Amicacina e deve ser preferida para uso nos pacientes colonizados crônicos.

Os Aminoglicosídeos devem ser administrados 1 vez ao dia preferencialmente pela manhã para minimizar a toxicidade renal. O uso em dose única diária também é menos indutor de resistência.

É recomendável a monitorização do nível sérico do Aminoglicosídeo 23horas após a primeira dose e 1 hora antes da segunda dose, depois semanalmente enquanto estiver sendo utilizado.

O objetivo é manter os seguintes níveis: Tobramicina < 1 mg/l e Amicacina < 3 mg/l se o nível sérico estiver acima desses valores, não realizar a segunda dosagem, manter o acompanhamento da função renal a cada 24h e só retornar com o Aminoglicosídeo quando os níveis normalizarem.

Realizar audiometria de rotina nos pacientes que fazem uso de Aminoglicosídeos inalatórios.

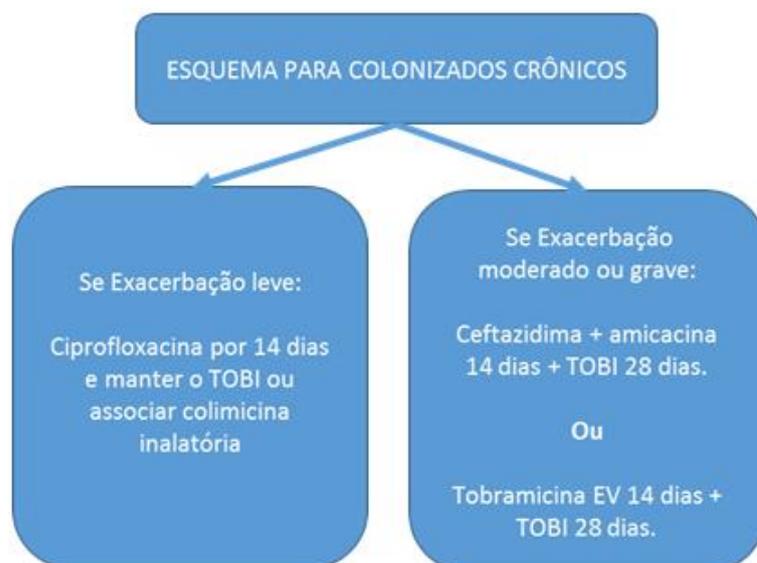
### **Colonização crônica por *Pseudomonas aeruginosa*:**

Azitromicina e TOBI em meses alternados ou intercalando com Colimicina de acordo com a gravidade do paciente.

Esses pacientes podem receber ciclos de antibióticos venosos por 02 semanas além do antibiótico inalatório, a fim de reduzir a densidade bacteriana no interior da árvore brônquica e evitar a progressão da infecção e a piora clínica.

Se houver falha terapêutica com os esquemas acima, representada pela queda do FEV1 maior que 2% em um ano em relação ao predito ou necessidade de mais do que uma internação por ano para antibioticoterapia venosa, considerar o uso do AZTREONAM LYSINE (Cayston), liberado para crianças maiores de 6 anos, considerado a terceira linha de tratamento para o colonizado crônico.

Fluxograma 10- Tratamento da Exacerbação do colonizado crônico



#### 5.7.4 Tratamento das Infecções Respiratórias por Outros Microorganismos Diferentes de *Pseudomonas aeruginosa*:

##### **Tratamento de Organismos não identificados**

- Se paciente bom estado geral:

Amoxicilina com clavulanato de potássio por 2-4 semanas.

Se houve culturas prévias positivas para *Pseudomonas Aeruginosa*, optar pela ciprofloxacina.

- Se paciente não está bom estado geral:

Antibióticos venosos:

Ceftazidima + Oxacilina + Amicacina até resultado da cultura coletada na internação. Depois restringir o espectro de acordo com antibiograma.

##### **Tratamento de germes conhecidos:**

A escolha do antibiótico se faz de acordo com o resultado de culturas prévias.

O primeiro isolamento de qualquer microorganismo é sempre tratado.

### ***Staphylococcus Aureus* sensível à Oxacilina (OSSA)**

#### **Primeiro isolamento:**

Amoxicilina com clavulanato de potássio por 2-4 semanas.

Se exacerbação grave: antibiótico venoso de acordo com antibiograma 14 dias.

#### **Casos de recidiva:**

Se com menos de 6 meses da primo-infecção: Sulfametoxazol com Trimetoprim 2 sem.

Se com mais de 6 meses da primo-infecção: amoxicilina com Clavulanato 2 sem.

Se houver mais de 2 isolamentos em 6 meses, tentar curso de 14 dias com antibióticos orais associados.

#### **Colonização crônica:**

Uso de antibióticos somente nas exacerbações.

Avaliar uso de Ibuprofeno em crianças de 6- 17 anos.

### ***Haemophilus Influenzae***

#### **Primeiro isolamento:**

Amoxicilina com clavulanato de potássio por 2-4 semanas.

Cefalosporina de 2ª geração por 14 dias. Só é usada se persistência do quadro clínico e laboratorial.

Isolamentos subsequentes tratar somente se paciente sintomático.

#### **Colonização crônica:**

Uso de antibióticos somente nas exacerbações.

Avaliar uso de Azitromicina como anti-inflamatório.

### ***Staphylococcus aureus* resistente à Oxacilina (ORSA):**

#### **Primeiro isolamento:**

- Exacerbação leve:

Rifampicina + Sulfametoxazol com Trimetoprim + Mupirocina tópica nasal 2% + banho de Clorexidine por 3 semanas.

NA FALTA DOS ANTIBIÓTICOS VIA ORAL, SUGERIR USO DE TEICOPLAMINA IM A FIM DE EVITAR A INTERNAÇÃO.

- Exacerbação grave:

Vancomicina ou Teicoplanina, EV + Mupirocina tópica nasal 2% + banho de Clorexidine por 3 semanas.

Se recidiva no intervalo de 6 meses: Linesolida VO ou E por 2-4 semanas.  
Isolamentos subseqüentes tratar somente se paciente sintomático.

***Stenotrophomonas Malthophilia:***

Tratar se sintomático e for único agente isolado.

Na maioria das vezes não é patogênico e desaparece sem tratamento.

Sulfametoxazol+ Trimetoprim por 2 a 4 semanas.

**Complexo *Burkholderia cepacea:***

**É representado por nove espécies genéticas:**

1. *B. Cepacia*
2. *B. Multivorans*
3. *B. Cenocepácia*
4. *B. Virtnamiensis*
5. *B. Stabilis*
6. *B. Ambifaria*
7. *B. Dolosa*
8. *B. Anthina*
9. *B. Pyrrocina*

**Tratar sempre quando 1º isolamento.**

Utilizasse esquemas com dois antibióticos venosos de acordo com o antibiograma.

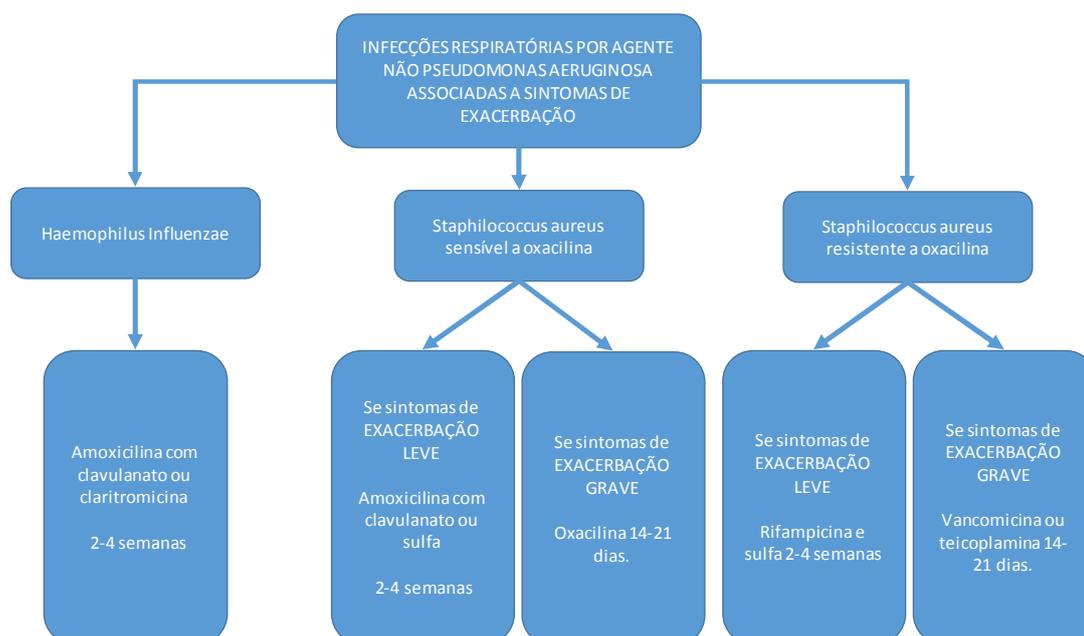
Isolamentos subseqüentes somente se sintomático e se exacerbação leve propor uso de Sulfametoxazol com Trimetoprim.

Para terapia de supressão crônica considerar uso do TOBI ou Cayston.

Segregação obrigatória. Impedir situações que permitam contato com outros pacientes com FC.

O ideal é a identificação da espécie, já que as espécies 2, 3 e 7 representam pior prognóstico e o 3 é uma contraindicação ao transplante pulmonar.

Fluxograma 11- Tratamento de Organismos identificados



### Micobacterioses (tuberculose e micobacteriose atípica)

- A infecção pelo *Mycobacterium Tuberculosis* na FC ocorre com frequência semelhante a da população geral, e o seu tratamento segue o padrão vigente.
- A identificação de micobactérias atípicas (MA) tem ocorrido em maior frequência em pacientes com FC. O *Mycobacterium Avium* e o *Mycobacterium Abscessus* são os mais frequentes.
  - Deve-se fazer rastreamento anual com cultura de escarro para *M. Tuberculosis* e micobactérias atípicas.
  - A decisão de tratar micobacteriose atípica é normalmente baseada em critérios clínicos, na deteriorização clínica, na presença da micobactéria atípica e na falência ao tratamento de patógenos respiratórios convencionais.
    - Amostras positivas isoladas não devem ser tratadas.
    - Critérios diagnósticos para Micobacteriose atípica:
      - Critérios clínicos: tosse produtiva, dispnéia, e hemoptise.
      - Critérios de imagem:
        - Rx de tórax: cavidades ou opacidades nodulares;
        - TC de tórax: bronquiectasias com pequenos e múltiplos nódulos.

- Critérios microbiológicos:

- Cultura positiva em pelo menos duas amostras distintas;
- Cultura positiva em pelo menos um lavado broncoalveolar;
- Biópsia pulmonar com granuloma e cultura positiva;
- Biópsia pulmonar com granuloma e um lavado broncoalveolar

positivo e um cultura de escarro positiva

Faz-se necessário a segregação desses pacientes e considerar descolonização quando o paciente apresenta culturas sequenciais negativas após 1 ano do termino do tratamento.

Os fármacos empregados no seu tratamento incluem a associação de pelo menos 4 dos antibióticos a seguir:

Claritromicina, Ethambutol, Rifampicina, Rifabutina, Amicacina, Estreptomicina, entre outros, durante 12 a 18 meses.

O paciente deve ser encaminhado para centro de referência especializado no tratamento de *M. Tuberculosis* e Micobatórias atípicas.

**Quadro 11-** Doses recomendadas para agentes antimicrobianos no tratamento de FC

Antibióticos	Via	Dose (mg/kg/dia)	Doses por dia	Dose de adultos
Azitromicina	Oral	10	1	500mg/ dia
Amicacina	EV	20-30	1	30 mg/kg/dia Máx: 1,5 g/ dia
Gentamicina	EV	10-12	1	10-12mg/kg/dia Max: 600 mg/ dia
Ceftazidime	EV	200	4	2-3g/dose Máx: 12 g/dia
Ciprofloxacina	Oral	20-40	2	500-750 mg/ dose Max: 1,5g/dia
Oxacilina	EV	200	4	200 mg/kg/dia Max: 12g/dia
Sulfometoxazol- Trimetoprim	EV Oral	25-45Kg- 160 mg dose do TMP. Mais 45 kg- 320 mg dose do	2	Max: 640 mgTPM

		TMP		
Imipenem/ cilastatina	EV	50-100	4	1g/dose Max: 4g/dia
Meropenem	EV	120	3	2g/dose Max: 6g/dia
Piperacilina- Tazobactam	EV	300-400 de piperacilina	4	3-4 e Piperacilina Max: 16g/dia
Teicoplanina	EV	10	1	10 Max: 800mg/dia
Amoxilina- Clavulanato	EV	40-80	2	500mg 8-8hs ou 875mg 12- 12hs
Levofloxacina	EV ou Oral	8	2	500-750mg 24-24hs
Vancomicina	EV	40	4	40-60
Rifampicina	Oral	10	2	300mg/dose Max: 600mg/dia
Linezolida	EV ou	30	3	600mg/dose
	Oral	Maior 12 anos: 600mg/dose	2	
Tobramicina*	EV	10-12	1	10-12 Max: 600mg/dia
	Inalatória	300	2	600
Colimicina	Inalatória	Menores 2anos: 500.000UI De 2-5anos: 1.000.000UI Maiores 5 anos: 2.000.000UI	2 vezes/dia	2.000.000UI
Aztreonam	Inalatório	75mg/dose	3	75mg/dose

## 5.8 Outras Modalidades de Tratamento

Roberta de Cassia Nunes Cruz Melotti

Daniele Menezes Torres Ferrão

### 5.8.1 Dornase Alfa (Solução purificada desoxirribonuclease)

#### **Indicada para pacientes com pelo menos um dos critérios:**

- Escarro persistentemente espesso, difícil de expectorar.
- Pacientes com supuração pulmonar persistente e volume expiratório forçado em 1 segundo (VEF1) < 85% mesmo após terapia máxima da doença pulmonar.
- Sibilância persistente não responsiva ao tratamento com broncodilatador.
- Alterações radiológicas persistentes ou recorrentes ao RX ou TC de tórax de alta resolução, especialmente em pacientes com idade inferior a seis anos, decorrentes da impactação de secreções.
- Pacientes com exacerbações pulmonares freqüentes.
- Durante internações, seguido de fisioterapia respiratória.
- A European CF Society, também recomendam o uso a partir de 6 anos de idade independente da função pulmonar e sinais e sintomas clínicos.

\*Estudos evidenciaram que teria uma ação profilática na redução do processo inflamatório intra brônquico.

#### Dose:

01 ampola de 2,5 ml 1X/dia na nebulização, de preferência a tarde 1h antes da fisioterapia respiratória. E em crianças maiores e adultos orientar usar preferencialmente antes de dormir.

Deve ser utilizado somente em nebulizador compressor, como o E- flow rapid ou o PRONEB.

Para os pacientes pouco aderentes, discutir o uso em dias alternados a fim de melhorar a adesão ao tratamento.

Efeitos colaterais não são comuns. Rouquidão e rash cutâneo podem ocorrer.

Em caso de hemoptise e pneumotórax, não há necessidade de interromper o uso.

### 5.8.2 Salina Hipertônica a 7 %

Evidências mostram melhora da função pulmonar com seu uso.

#### **Indicações:**

- Na indução de escarro em pacientes com tosse improdutiva e cultura negativa.

- Pacientes que não respondem a Alfadornase.

- Pacientes que apresentam exacerbações infecciosas frequentes.

Como pode provocar broncosconstricção, deve-se prescrever o uso de Broncodilatador imediatamente antes dessa nebulização.

- É recomendável o uso em nebulizador compressor.

Dose: 2- 4ml duas vezes/dia, 30 minutos antes da fisioterapia.

Pode haver necessidade da redução de dose e concentração, caso o paciente tenha alguma intolerância.

### 5.8.3 Manitol

Funciona como agente Mucolítico.

Pode ser usado em adultos ou em crianças em que houve falha terapêutica com a Alfadornase e salina hipertônica.

Também deve ser utilizado após inalação de Brocodilatador.

### 5.8.4 Azitromicina

Seu uso nos pacientes de fibrose cística tem duas indicações principais:

- Como antibiótico para tratamento principalmente de *Mycoplasma* e *Chlamydia Pneumoniae*.

- Como antiinflamatório por longos períodos, o que acarreta melhora da função pulmonar e diminuição do uso de antimicrobianos.

Os critérios para sua indicação são similares da Alfadornase.

Dose recomendada:

< 15 kg: 10 mg/kg/dia 3 vezes por semana por 6 meses.

Até 40 kg: 250 mg/ dia 3 vezes por semana por 6 meses.

~ 40 kg: 500 mg/ dia 3 vezes por semana por 6 meses.

Pode induzir resistência as micobactérias, logo é necessário a vigilância da presença desse micro-organismo antes de iniciá-la e a cada 6 meses.

#### 5.8.5 Ibuprofeno

Pode ser utilizado a longo prazo como anti-inflamatório para pacientes de 6 a 17 anos com FEV1 > 60 %, colonizados por *Staphylococcus Aureus*.

Dose: 20 a 30 mg/Kg. Máximo de 1600 mg 12/12 h.

Monitorar dose sérica. Monitorar a função renal 6/6 meses. Avaliar sinais e sintomas gastrointestinais.

### 5.9 Conduas em Situações Especiais Infecciosas e não Infecciosas

Roberta de Cassia Nunes Cruz Melotti

Daniele Menezes Torres Ferrão

Marta de Aguiar Ribeiro Santos

Fernanda Barbosa Malini

#### 5.9.1 Aspergilose Broncopulmonar Alérgica (ABPA)

Manifestações clínicas de hipersensibilidade aos esporos do fungo *Aspergillus Fumigatus* que se depositam nas vias aéreas inferiores.

Relacionada à piora clínica ao provocar obstrução brônquica, bronquiectasias e piora da função pulmonar.

Diagnóstico difícil, pois seu quadro clínico superpõe ao da doença de base e aos agravos provocados por outros agentes. Ocorre piora clínica aguda ou subaguda não atribuível à outra etiologia como, por exemplo: aumento de sibilância, febre, mal-estar, escarro marrom ou preto que não responde ao tratamento com antibióticos.

Casos de recidiva pós 2 anos do tratamento são comuns.

#### **Critérios para o diagnóstico:**

1. Deterioração clínica.

2. Reatividade cutânea imediata ao *Aspergillus* (Prick teste) ou aumento do IgE específico para *Aspergillus* (RAST).
3. Concentração de IgE sérica acima de 1000 UI/ ml.
4. Aumento do IgG específico para *Aspergillus* (ICAP).
5. Eosinofilia > 400.
6. Broquiectasias Centrais ou mudança do padrão radiológico em relação ao anterior.

Pacientes que não preenchem critérios, mas mantêm suspeita clínica, devem ficar em vigilância através do rastreio anual.

### **Tratamento**

- Prednisona:

Dose de 2mg/Kg/dia por duas semanas - 1mg/Kg/dia por 2semanas - 1mg/Kg/dia em dias alternados por duas semanas.

Redução lenta por 4-6 meses. (deve ser acompanhada pela dosagem de IgE e resposta clínica) .

### **Inalação de corticóide não esta indicado.**

- Pulsoterapia com Metilprednisolona:

Alternativa para os pacientes pouco aderentes a Predinisona.

Dose de 10-15 mg/kg/dia 1 vez ao dia por 3 dias. Dose máxima de 1g/dia.

Por 3 meses, podendo ser prolongado de acordo com a resposta clínica.

- Itraconazol

Nos casos de toxicidade ou resposta pobre ao tratamento com os corticosteróides e na recorrência da ABPA.

Deve-se monitorar a função hepática e suspender uso de antiácidos e bloqueadores de bomba, pois atrapalham a absorção do Itraconazol.

Dose empregada:

< 12 anos: 5mg/kg/dia duas vezes ao dia por três a seis meses.

>12 anos: 200mg/ dia duas vezes ao dia por três a seis meses.

- Voraconazole

Para pacientes que não responderam ao Itraconazol. Sua absorção não é afetada pelo pH gástrico.

### **Na falha terapêutica ainda podemos recorrer à:**

- Anfotericina não Liposomal.

- Anfotericina liposomal (AMBISOME)
- Omalizumab (anti IgE monoclonal)

### 5.9.2 Hiperresponsividade de Vias Aéreas Relacionada à FC

Paciente apresenta sintomas sugestivos de asma brônquica.

Esses pacientes podem se beneficiar de ciclos curtos de corticóide oral, corticóides inalatórios e Broncodilatadores de longa e curta duração.

Corticóides inalatórios que podem ser utilizados:

Budesonida pó seco: 200- 400 mcg/ dia

Fluticasona spray oral: 250 - 500 mcg/ dia

Fluticasona pó seco: 250 . 500 mcg/ dia

Broncodilatadores de longa duração que podem ser usados em associação aos corticoide inalatórios:

Formoterol 12 . 24 mcg/ dia

Salmeterol 25- 50 mcg/ dia

Broncodilatadores de curta duração com o Salbutamol para tratamento de exacerbação do quadro de sibilância.

### 5.9.3 Resfriado Comum (sintomas respiratórios leves)

- Se ausência de *P. Aeruginosa* em culturas de vias aéreas nos últimos 12 meses: Amoxicilina + Clavulanato ou Macrolídeo por 2- 4 semanas.
- Se *P.Aeruginosa* em culturas de vias aéreas nos últimos 03 meses: Ciprofloxacina por 2- 4 semanas.
- Tentar reservar a Ciprofloxacina para as exacerbações mais do que para um simples resfriado menor, devido ao risco de resistência.

#### 5.9.4 Pólipos Nasais

- Considerar tratamento tópico com Budesonida nasal 50 ou 100 mcg ou Fluticasona nasal 50mcg.
- Fazer avaliação otorrinolaringológica para considerar a possibilidade de tratamento cirúrgico para casos refratários ao tratamento clínico.

#### 5.9.5 Sinusite

- Opacificação radiológica e hipodesenvolvimento dos seios da face ocorrem em quase todos os pacientes de Fibrose Cística.
- Os seios da face são colonizados pelos mesmos microrganismos do trato respiratório inferior, ou seja: *P. Aeruginosa*, *S. aureus*, *H.Influenzae* e anaeróbios.
- O tratamento deve ser feito com Antibioticoterapia de acordo com antibiograma do escarro.
- Os casos resistentes aos antibióticos podem necessitar de cirurgia.
- As principais indicações cirúrgicas são:
  - Obstrução nasal significativa por polipose, refratária a tratamento com corticóides.
  - Sinusite crônica que não responde ao tratamento com antibióticos, com secreção pós-nasal causando piora da doença pulmonar.
  - Mucocele ou mucopieloccele.

#### 5.9.6 Bronquiectasias

- São progressivas e difusas na grande maioria dos pacientes, portanto o tratamento deve ser clínico.
- O tratamento cirúrgico é indicado apenas nos poucos casos de lesões localizadas e extensas, quando o paciente apresenta sintomas intensos e desproporcionais à gravidade geral de sua doença pulmonar, sem resposta ao tratamento clínico agressivo.

- Há melhora dos sintomas com a ressecção cirúrgica, mas é controverso o quanto isto altera o prognóstico no longo prazo.

#### 5.9.7 Atelectasias

- Os achados comuns áreas esparsas de atelectasias, mas colapsos lobares completos ocorrem em menos de 5% dos pacientes, sendo o lobo médio o mais frequentemente acometido.
  - O tratamento é clínico convencional (antibiótico e fisioterapia).
  - Tratamento fisioterápico pode ser feito com dispositivos de pressão positiva (EPAP).
  - Nos casos resistentes, o tratamento pode ser feito através de broncoscopia. Considerar em alguns casos broncoscopia com lavado brônquico com Dornase alfa.
    - Ressecção pulmonar pode ser necessária em último caso.
    - A recidiva é comum.

#### 5.9.8 Hemoptise

- **Hemoptise menor (escarro hemoptóico):** a presença de escarro hemoptóico (<5mL em 24horas) na FC é muito comum e não requer tratamento específico. A persistência do quadro pode indicar uma exacerbação de infecção pulmonar e requerer terapia antimicrobiana. Devem ser afastados fatores contribuintes, como o uso crônico de AAS ou anti-inflamatórios não hormonais.
  - **Hemoptise moderada:** entre 5 . 240mL em 24 horas.
  - **Hemoptise maior (sangramento intenso):** a hemoptise maior é definida como o sangramento agudo em grande quantidade (>240 ml de sangue em 24 horas), o qual pode levar à asfixia ou à hipotensão aguda. Paciente deve procurar o hospital imediatamente.
    - O sangramento recorrente de volume substancial (mais de 100 ml por dia), por um curto período de tempo como de 3 a 7 dias, também é considerado **sangramento maior**. Estes episódios podem desencadear asfixia, obstrução da via

aérea, hipotensão, anemia, pneumonite química e exacerbação pulmonar. Paciente também deve procurar o hospital.

- A hemoptise na fibrose cística geralmente é secundária a exacerbação infecciosa. Pacientes com hemoptise >5mL em 24horas devem ser tratados com antibioticoterapia apropriada, levando-se em conta sua colonização brônquica.
- Hemoptise é comum na FC, 9,1% dos pacientes vão ter hemoptise no período de 5 anos.

### **Investigação**

- A história clínica pode identificar um quadro de epistaxe, vômitos, pirose e plenitude gástrica. Deve-se investigar história compatível com aspiração de corpo estranho.
- O exame clínico pode identificar locais de sangramento nas vias aéreas superiores. A colocação de uma sonda nasogástrica para aspiração de conteúdo gástrico pode ajudar na diferenciação do local do sangramento.
- Deve-se investigar o uso de drogas que podem contribuir para o sangramento, como AAS, antiinflamatórios não hormonais, antiagregantes plaquetários, heparina, etc.
- Devem ser também realizados hemograma completo com contagem de plaquetas, coagulograma, testes de função renal, tipagem sanguínea e prova cruzada, assim como cultura de escarro.
- A radiografia de tórax e angiotomografia de tórax podem auxiliar na identificação de alterações agudas nos pulmões, na tentativa de localização do sangramento, e na identificação de sinais de aspiração de corpo estranho (hiperinsulflação localizada ou unilateral).

### **Medicações inalatórias da FC na hemoptise**

- A salina hipertônica e Dornase Alfa: devem ser interrompidas se hemoptise maior. Se a hemoptise for moderada, deve-se avaliar cada caso, se as medicações estiverem causando irritação da via aérea e tosse, essas medicações devem ser interrompidas. Se hemoptise menor, pode-se continuar com as medicações.

- Broncodilatadores e antibióticos inalatórios: devem ser interrompidos em hemoptises maiores. Em casos de hemoptise menor a moderada, o uso pode continuar.

### **Conduta na hemoptise maciça**

- Paciente deve ser internado em unidade de terapia intensiva.
- Se o paciente estiver instável: deve ser intubado.
- Se o paciente estiver estável:
  - Broncoscopia: Deve ser realizada para localizar o sangramento. Também pode ser utilizada para tentar conter o sangramento, usando lavagem com solução salina gelada/vasopressina ou oclusão com cateter de fogarty
  - Embolização de artéria brônquica: se o sangramento não parou com as medidas da broncoscopia ou manejo clínico e, além disso, o paciente continua instável, deve-se realizar a embolização do segmento que está sangrando. Não há consenso para realização desse procedimento se o paciente estiver estável, pois as complicações são potencialmente graves (tetraplegia)
  - Cirurgia: esse procedimento só deve ser realizado em último caso.

### 5.9.9 Pneumotórax

- O pneumotórax deve ser suspeitado quando o paciente com fibrose cística apresentar dor torácica de início súbito associada a desconforto respiratório. Alguns pacientes podem ser assintomáticos. Os sinais clínicos mais comuns incluem taquipnéia, taquicardia, dispnéia, palidez e cianose.

- Aproximadamente 3,4% dos pacientes portadores de FC vão ter pneumotórax ao longo da sua via.

- **Pneumotórax pequeno:** se no RX de tórax, a distância entre o ápice e a cúpula for menor ou igual a 3 cm.

- **Pneumotórax grande:** se no RX de tórax, a distância entre o ápice e a cúpula for maior que 3 cm.

- A radiografia de tórax em PA e perfil é o mais importante exame complementar para diagnóstico do pneumotórax. Radiografias em inspiração, expiração e decúbito lateral contralateral ao pneumotórax, podem ser úteis para detectar a presença de ar livre no espaço pleural.

## Conduta

- Admissão no hospital:
  - Pneumotórax grande: todos devem ser internados.
  - Pneumotórax pequeno e clinicamente estável: não há consenso, avaliar o caso individualmente. Qualquer sinal de instabilidade deve indicar internação do paciente.
- Dreno de tórax:
  - Para todos os pneumotóraces grandes.
  - Para pneumotórax pequeno e clinicamente instável.
- Pleurodese:
  - Não recomendado para o primeiro episódio de pneumotórax, independente do tamanho.
    - Recomendado para pneumotóraces recorrentes.
    - A pleurodese cirúrgica deve ser preferida à química.
- Antibióticos:
  - Não há consenso.
  - Especialistas sugerem que se houverem critérios de exacerbação infecciosa pulmonar, deve-se fazer antibiótico de acordo com a colonização do paciente.
- BiPAP (Bilevel Positive Pressure Airway):
  - Deve ser interrompido quando paciente apresentar pneumotórax.
- Fisioterapia respiratória:
  - Manobras que utilizem pressão expiratória positiva ou ventilação intrapulmonar percussiva devem ser interrompidas.
- Terapias inalatórias (dornase alfa, salina hipertônica, antibióticos e Broncodilatadores):
  - Não devem ser interrompidos. Apenas a salina hipertônica que deve ser analisada individualmente, pois se estiver causando irritação e tosse, pode ser considerada a interrupção do uso.
- Atividades que devem ser evitadas após pneumotórax:
  - Viagens de avião devem ser evitadas por 2 semanas no mínimo.
  - Levantamento de peso e exercícios deve ser evitados por 2 semanas no mínimo.

- Espirometria não deve ser realizada por no mínimo 2 semanas.

#### 5.9.10 Indicações de Broncoscopia

##### **Indicações:**

- Necessidade de diagnóstico microbiológico (ausência de secreção).
- Criança não responsiva ao tratamento venoso.
- Deterioração clínica em paciente previamente não infectado com *P. Aeruginosa*.

##### *Aeruginosa.*

- Colapso focal persistente/consolidação.
- Sibilância intratável (excluir broncomalácia e outras condições).
- Hemoptise (indicação formal de broncoscopia rígida).

#### 5.9.11 Oxigenioterapia

O objetivo do tratamento é corrigir a hipoxemia e retardar o desenvolvimento da hipertensão pulmonar e do cor pulmonale.

##### **a) Indicação de oxigênio por 24 horas:**

- PaO<sub>2</sub> menor ou igual 55mmHg em ar ambiente ou SatO<sub>2</sub> menor **ou** igual a 88% em repouso, **ou**
- PaO<sub>2</sub> entre 56-59mmHg com clínicas de *cor pulmonale* **ou** policitemia (hematócrito maior ou igual 55%)

##### **b) Indicação de oxigênio durante o exercício:**

- Teste da caminhada de 6 minutos mostrando dessaturação (SatO<sub>2</sub>< 90%)

##### **c) Indicação de oxigênio noturno:**

- Se SatO<sub>2</sub>< 90% por pelo menos 10% do total do sono
- Todos os pacientes que tiverem saturação diurna menor de 92% devem ser investigados para hipoxemia noturna.

##### **d) Critérios para prescrição de oxigênio**

- Presença de doença estável e uso de terapêutica farmacológica adequada

- Gasometria arterial coletada após pelo menos 20 minutos em ar ambiente e repouso
- PaO<sub>2</sub> menor ou igual 55mmHg em ar ambiente ou SatO<sub>2</sub> menor ou igual a 88% em repouso, ou PaO<sub>2</sub> entre 56-59mmHg com clínicas de *cor pulmonale* ou policitemia (hematócrito maior ou igual 55%)

#### **e) Titulação de oxigênio**

- Titular individualmente o menor fluxo de oxigênio que mantenha a SatO<sub>2</sub> entre 90 e 92% em repouso
- Acrescentar 1L ao fluxo diurno de O<sub>2</sub> para o uso durante o sono e 2L, para o uso aos esforços.

### 5.9.12 Transplante Pulmonar

#### **Indicação**

- VEF1 <30% ou rápido declínio, apesar de tratamento otimizado.
- Teste da caminhada de 6 minutos <400m.
- Desenvolvimento de hipertensão pulmonar (PAP>35mmHg no ecocardiograma ou PAP>25mmHg no cateterismo direito).
- Aumento na frequência de exacerbações
  - i. Episódio de insuficiência respiratória aguda com necessidade de ventilação não invasiva
  - ii. Aumento da resistência aos antibióticos e recuperação clínica ruim das exacerbações
  - iii. Piora nutricional, apesar da suplementação
  - iv. Pneumotórax
  - v. Hemoptises recorrentes

#### **Inclusão em lista de transplante**

- Insuficiência respiratória crônica
- vi. Hipoxemia (PaO<sub>2</sub>< 60mmHg)
- vii. Hipercapnia (PCO<sub>2</sub> >50mmHg)
- Dependência de ventilação não invasiva.
- Hipertensão pulmonar.

- Hospitalizações frequentes.
- Rápido declínio da função pulmonar.
- Classe funcional IV da Word Health Organization

### **Contraindicações absolutas**

- Neoplasia nos últimos 5 anos.
- Disfunção de órgãos (coração, fígado, rim ou cérebro).
- Doença aterosclerótica sem tratamento ou doença coronariana sem possibilidade de revascularização.
- Instabilidade clínica (sepses, infarto, insuficiência hepática).
- Diátese hemorrágica intratável.
- Infecção crônica de alta virulência ou por germes resistentes.
- Tuberculose ativa.
- Deformidade da parede torácica ou da coluna significativas, que leve a restrição severa pós-transplante.
- Obesidade grau II ou III.
- Abuso ou dependência de drogas (etilismo, tabagismo, maconha ou outras drogas).
- Distúrbios psiquiátricos que levem a não adesão ao tratamento pré e pós-transplante.
- Incapacidade de aderir ao plano de tratamento.
- Falta de sistema de suporte social adequado.

### **2 Contraindicações relativas**

- Idade >65 anos.
- Obesidade classe I.
- Desnutrição severa ou progressiva.
- Osteoporose sintomática e severa
- Cirurgia torácica previa extensa com ressecção pulmonar.
- Colonização ou infecção altamente resistente ou por bactérias altamente virulenta, fungos ou algumas cepas de micobactérias.
- Hepatite B.
- Hepatite C.

- HIV.
- Infecção por *B. cenocepacia*, *B. Gladioli*, *M. Abscessus* multirresistente.
- Doença aterosclerótica.
- Múltiplas comorbidades (DM, HAS, DRGE).

### 3 Prognóstico

Sobrevida média na Fibrose Cística é de 8,3 anos

#### 5.9.13 Hiponatremia e Pseudo- Síndrome de Bartter

A depleção corporal de sódio é observada em praticamente todos os pacientes.

A hiponatremia também é muito frequente.

No primeiro ano de vida, quase todos os pacientes a apresentam em algum momento do acompanhamento.

Alguns pacientes se apresentam com sódio sérico menor que 120 mEq/L ao diagnóstico.

#### **Diagnóstico:**

#### **Apresentação clínica:**

- Sinais clínicos agudos clássicos do distúrbio:
- Desidratação
- Inapetência
- Hipoatividade
- Perda de tônus.

Cronicamente pode se manifestar apenas por baixo ganho de peso, anorexia e vômitos esporádicos.

#### **Avaliação laboratorial:**

#### **Primeiro ano de vida:**

- Ionograma trimestralmente.
- Sódio urinário mensalmente.

#### **Segundo ano de vida:**

- Ionograma trimestralmente.
- Sódio urinário trimestralmente

Sempre que forem observados sinais de hiponatremia: realizar o sódio sérico de urgência.

Pacientes que apresentaram algum episódio de hiponatremia grave, devem realizar sódio sérico mensalmente nos próximos três meses que se seguem ao episódio.

**Valores de sódio urinário:**

\*\* Sódio urinário: < 10mmol/l: sugere depleção corporal grave.

\*\* De 10-20mmol/l: depleção corporal moderada.

\*\* De 20-40mmol/l: nível aceitável:

\*\* >40 mmol/l: desejável.

**Tratamento:**

Hiponatremia com sintomas ou sódio sérico < 120: encaminhar para tratamento hospitalar.

Sódio sérico > 120 e assintomático: prescrever 3 a 10 mEq/Kg/dia de sódio.

1,0 g de sal de cozinha: 17 mEq de sódio.

Manter administração diária de sais de reidratação oral, livre demanda.

Sem o valor de sódio sérico, apenas com sódio urinário baixo e assintomático:

Prescrever 3 a 10 mEq/Kg/dia de sódio.

Manter administração diária de sais de reidratação oral, livre demanda.

**Prevenção:**

3 a 10 mEq/kg/dia de sódio.

Sais de reidratação oral em livre demanda.

Pseudo- síndrome de Bartter

Caracterizada por uma alcalose metabólica que tem se mostrado como um achado no paciente com suspeita de Fibrose cística, bem como complicação, naquele com diagnóstico confirmado da doença.

É acompanhada por depleção crônica de sal e às vezes déficit de crescimento sem desidratação grave. Seus principais achados são alcalose metabólica hipoclorêmica por vezes com hiponatremia.

Isso pode ser precedido por anorexia, náuseas, vômitos, exacerbações respiratórias, febre e perda de peso.

A gasometria venosa deve ser realizada assim que ocorra suspeita da síndrome, para avaliar a dosagem do bicarbonato.

Iniciado o tratamento, a anormalidade metabólica se resolve e o ganho de peso segue rapidamente.

### **Tratamento**

Baseia na correção da hiponatremia e hipopotassemia.

É utilizado cloreto de sódio e/ou potássio, os quais podem ser necessários por muitos meses:

- Se potássio > 2,5mEq/l: 3-5 mEq/Kg/dia de solução de cloreto de potássio ora ( 3g de KCl= 40mEq de potássio). Repetir dosagem em 72 horas.
- Se potássio < 2,5 mEq/l: encaminhar pra correção venosa.

**Inexplicada falência de crescimento deve sempre ter eletrólitos urinários checados.**

**Uma amostra de urina Na <20mmol/l indica baixo sódio corporal total que precisa ser corrigido.**

**Um potássio sérico no limite inferior do normal pode ainda estar associado com depleção corporal.**

#### 5.9.13 Diabetes relacionado a Fibrose Cística (DRFC)

O risco de DM na FC é, aproximadamente, 20 vezes maior que na população geral e, freqüentemente, manifesta-se entre 15 e 21 anos de idade. Parece acometer mais indivíduos com comprometimento nutricional e homozigotos para a mutação <sup>a</sup> F508 . Não existem marcadores imunológicos ou perfis de HLA (*Human Leucocyte Antigens*) típicos.

A Associação Americana de Diabetes (ADA), desde 1997, classifica o diabetes relacionado à FC na categoria de % outros tipos específicos . doenças do pâncreas exócrino+.

A fisiopatologia do DRFC inclui a concorrência dos seguintes mecanismos: presença de anormalidades estruturais do pâncreas exócrino e endócrino; insuficiência funcional do pâncreas endócrino e aumento da resistência periférica à ação da insulina.

Existe uma forte associação entre a doença pancreática exócrina e o DRFC. O acometimento exócrino inicia-se pela obstrução dos ductos pancreáticos por mucina, atrofia dos ácinos e substituição por tecido fibrogorduroso, entretanto, no meio de tamanha destruição tecidual, ainda podem ser observadas ilhotas de Langerhans totalmente normais que, ao longo do tempo, passam a apresentar depósitos de amilóide à semelhança do que é visto no DM do tipo 2. Apesar de 85% dos portadores de FC apresentarem insuficiência pancreática exócrina, nem todos

desenvolverão anormalidades da tolerância à glicose ao longo de suas vidas, provavelmente, um segundo fator etiológico deve determinar o risco individual para o DRFC.

A deficiência insulínica é vista, tradicionalmente, como a causa primária do DRFC, porém os estudos não confirmam a existência de uma insuficiência global, mas a presença de uma cinética secretora alterada. A função endócrina do pâncreas na FC apresenta declínio progressivo a partir da puberdade, fase da vida na qual existe reconhecido aumento na resistência insulínica.

### **Quadro clínico**

Muitas particularidades da FC influenciam no início e no curso dessa forma de DM, incluindo: desnutrição, infecções agudas e crônicas, gasto energético elevado, mal-absorção de nutrientes, trânsito intestinal anormal e disfunção hepatobiliar.

A hiperglicemia pós-prandial é a alteração clínica mais precoce. A sintomatologia clássica do diabetes pode não ser reconhecida, uma vez que sintomas como letargia, fraqueza, fadiga, dificuldade manutenção do peso, desidratação e piora inexplicável da função pulmonar podem ser também manifestações da doença pulmonar e infecções.

A cetoacidose diabética é rara na FC. Complicações diabéticas microvasculares já foram descritas em portadores de FC, mas as macrovasculares ainda não foram reconhecidas. Sempre que um paciente com FC apresentar dificuldades na manutenção do peso, a investigação de DM deverá ser realizada.

### **Investigação diagnóstica**

O consenso em diabetes da *Cystic Fibrosis Foundation*, 1998, recomenda pesquisa anual dos distúrbios do metabolismo glicêmico em todo paciente portador de FC por meio da coleta de glicemia ao acaso, principalmente após as refeições, glicemia de jejum e complementação com o teste de tolerância oral à glicose (OGTT) em alguns casos, considerando-se a baixa sensibilidade e especificidade da glicemia de jejum. A triagem sistemática para o DRFC é recomendada principalmente após os 14 anos de idade.

Conforme esse consenso, a classificação das categorias de tolerância à glicose será feita com base na presença ou na ausência da glicemia de jejum diabética ( $\geq 126$  mg/dL), confirmada em pelo menos duas ocasiões diferentes, assim como na glicemia de duas horas do OGTT (Tabela 1).

**Quadro 12:** Classificação da alteração glicêmica relacionada a fibrose cística

<b>Categorias</b>	<b>Glicemia de jejum (mg/dL)</b>	<b>Glicemia de 2h GTT oral (mg/dL)</b>
<b>TG normal</b>	< 126	< 140
<b>IGT</b>	< 126	140 . 200
<b>DRFC sem HJ</b>	< 126	> 200
<b>DRFC com HJ</b>	>= 126	GTT oral não é necessário

TG= tolerância à glicose IGT= tolerância a glicose alterada HJ= hiperglicemia de jejum

### **Tratamento**

A orientação do tratamento do DRFC difere daquele do DM tipo 1 e do DM tipo 2 basicamente porque, enquanto a morbimortalidade desses últimos está associada à nefropatia e doença cardiovascular, no DRFC ela está relacionada à desnutrição e a doença pulmonar.

Os objetivos são a otimização do crescimento e do desenvolvimento, com manutenção do índice de massa corpórea (IMC) acima do percentil 25 e oferta calórica entre 10% e 40% acima das necessidades diárias recomendadas para sexo e idade. Indicadores de agravo nutricional são a queda da velocidade de crescimento e a falta de ganho de peso por seis meses consecutivos.

**As recomendações dietéticas específicas para a FC devem prevalecer sobre aquelas habitualmente empregadas para outras formas de diabetes.**

Portanto, o enfoque principal no tratamento do DRFC é o manejo nutricional e o tratamento da hiperglicemia inicialmente no período pós-prandial e, evolutivamente, também no estado de jejum.

O tratamento da hiperglicemia será direcionado primeiramente ao controle pós-prandial por meio da introdução da insulinoterapia relacionada às refeições, de preferência com análogos de ação rápida (lispro ou aspart).

Evolutivamente, haverá necessidade da introdução da insulinoterapia basal para controle da hiperglicemia de jejum com insulina humana de ação intermediária ou análoga de ação lenta (glargina ou detemir) antes de dormir.

Pode ainda ser necessária a introdução de insulino-terapia para controle da hiperglicemia associada à dieta enteral noturna, sendo interessante a administração de insulina humana regular uma hora antes do início da infusão enteral.

Apesar das poucas evidências clínicas, existem pacientes que são controlados com antidiabéticos orais secretagogos de insulina, como glinidas (repaglinida) e sulfoniluréias (glibenclamida), enquanto a relação risco-benefício é ainda incerta para a utilização de agentes sensibilizantes da ação insulínica, como a metformina e as tiazolidinedionas. A acarbose, um inibidor da enzima alfa-glicosidase, apesar de reduzir a glicemia pós-prandial, causa diarreia, anorexia e desconforto abdominal, não sendo indicada para pacientes desnutridos.

Não existem ainda diretrizes para o tratamento do DRFC sem HJ uma vez que o risco para complicações microvasculares ou agravos nutricionais não parece significativo.

A triagem glicêmica deverá ser intensificada nos períodos de agudização pulmonar quando o aumento da resistência insulínica poderá precipitar a hiperglicemia.

A insulino-terapia deverá ser considerada nesses episódios, assim como em situações de perda de peso e retardo do crescimento e desenvolvimento puberal. Ainda não existem evidências a favor do tratamento dessa condição com antidiabéticos orais, que devem ser considerados somente em estudos controlados.

#### 5.9.15 Osteoporose e Osteopenia

##### **Avaliação**

Pelo método DEXA (absortimetria de raios X em duas energias): se normal, repetir a cada 2 anos.

##### **Tratamento:**

- Exercícios de levantamento de peso (musculação),
- Exposição à luz solar,
- Manter bom estado nutricional,
- Atenção ao tratamento da infecção pulmonar.
- Suplementação de cálcio:

- Carbonato de cálcio 1g/dia (atenção a nefrolitíase).
- Vitamina D: se 25 - hidroxivitamina D < 18 a 20 ng/ml, suplementar a vitamina até atingir nível sanguíneo de 30 ng/ml.
- Uso de Bifosfonatos orais (ex: Alendronato) pode ser útil.

#### 5.9.16 Fertilidade

- 95% dos homens são inférteis em decorrência de anormalidades no sistema reprodutivo, resultando em azoospermia obstrutiva.
- A ausência de espermatozoides no espermograma confirma a infertilidade masculina.
- Todos os pacientes do sexo masculino devem realizar espermograma e devem ser avaliados pelo urologista.
- Técnicas de aspiração microcirúrgica de espermatozoides do epidídimo, aspiração percutânea de espermatozoides e biópsia testicular permitem obter espermatozoides.
- A paternidade biológica dos pacientes do sexo masculino com fibrose cística pode ser alcançada através da técnica de concepção assistida.
- Pacientes do sexo masculino que almejam a paternidade devem ser encaminhados ao aconselhamento genético com geneticista.
- Pacientes do sexo feminino geralmente não são inférteis.
- A contracepção feminina deve ser abordada pela equipe multidisciplinar de fibrose cística. Essas pacientes devem ser encaminhadas ao ginecologista para escolha individualizada do método contraceptivo.
- Podem ser usados: anticoncepcional oral, injeções de progesterona, dispositivo intra-uterino e preservativos (camisinha).
- Pacientes do sexo feminino que almejam a maternidade devem ser encaminhadas ao aconselhamento genético com geneticista.

#### 5.9.17 Gestação

- Abordagem pré-gestacional: necessidade de equipe multidisciplinar e equipes obstétrica e anestésica treinadas nos cuidados de pacientes com fibrose cística.
- Deve ser feito aconselhamento genético por um geneticista.
- A manutenção da fisioterapia respiratória é fundamental durante toda gestação.
- Diabetes relacionada e fibrose cística é uma complicação que temos que observar atentamente durante a gestação:
  - Na fase pré-gestacional: a paciente deve realizar TTOG e acompanhar a glicemia em caso de descompensação infecciosa.
  - Fase gestacional: realizar TTOG na 20<sup>o</sup> semana, 28<sup>o</sup> semana ou no caso de elevação da glicemia em qualquer dosagem aleatória durante a gravidez.
  - A insulina é a recomendação atual para controle glicêmico.
- Periodicidade das consultas: mensal até 6 meses de gestação, quinzenal a partir de então.
- A função respiratória deve ser otimizada ao máximo.
- As exacerbações respiratórias de causa infecciosa devem ser tratadas imediatamente.
- A suplementação de oxigênio deve ser feita para manter a saturação acima de 92%.
- Ganho de peso:
  - Para pacientes com IMC acima de 19,8 Kg/m<sup>2</sup>: recomenda-se ganho entre 11,5 a 16kg
  - Para pacientes com IMC menor que 19,8 Kg/m<sup>2</sup>: recomenda-se ganho entre 11,5 a 16kg, acrescido de 1 a 2 Kg
- Medicamentos na gestação (vide quadro em anexo):
  - Colistin inalatório: não há estudos, mas a experiência adquirida nos centros sugere que seu uso é seguro.
  - Tobramicina inalatória: suspender no primeiro trimestre de gestação por causa da nefrotoxicidade fetal, depois não usá-la ou reduzir a dose para a metade.
  - Para exacerbações leves usar Ciprofloxacina.

- Para exacerbações graves usar Beta-lactâmicos associados a Aminoglicosídeos.
- Pode-se usar Azitromicina na gestação.
- Alfa-dornase não deve ser interrompida.
- Broncodilatadores e Corticosteróide inalatórios podem ser utilizados.
- Pode-se usar corticoide oral.
- A suplementação vitamínica deve fazer parte da rotina (repor ácido fólico e vitaminas ADEK).
  - Vitamina A não pode ultrapassar 10.000UI por dia por ser teratogênica.
  - Não há qualquer restrição para o uso de enzimas pancreáticas.
  - O uso de suplementação nutricional oral está indicado quando necessário.
    - Pode-se usar sonda nasoenteral se necessário.
    - Pacientes que já realizaram transplante pulmonar podem engravidar após 24 meses.

Quadro 13 - Medicações na gestação

Drogas	1º Trimestre	2º e 3º Trimestre	Aleitamento
Inibidor de bomba de prótons	Provavelmente sem risco	Seguro	Seguro
Tobramicina (inalatória)	Nefrotóxico ao feto	Lesão do oitavo par craniano	Seguro
Cefalosporina	Seguro	Seguro	Seguro
Ciprofloxacina	Provavelmente sem risco	Alterações cartilaginosas em animais	Evitar
Azitromicina	Seguro	Seguro	Evitar
Penicilinas	Seguro	Seguro	Seguro
Colistin	Provavelmente sem risco	Provavelmente sem risco	Evitar
Sulfametoxazol	Defeito neural	Icterícia neonatal	Seguro
Trimetopim	Defeito neural	Ausência de risco caso folato normal	Seguro em curto períodos
Imipenem	Lesivo em animais	Lesivo em animais	Presente no leite
Meropenem	Desconhecido	Desconhecido	Presente no leite
Vancomicina	Desconhecido	Desconhecido	Presente no leite
Teicoplanina	Desconhecido	Desconhecido	Seguro
Bifosfonados	Lesivo ao feto	Lesivo ao feto	Evitar
URSO	Lesivo ao feto	Lesivo ao feto	Evitar
Corticoide sistêmico	Lesivo ao feto em animais	Lesivo ao feto em animais	Seguro até 40mg/dia
Corticoide tópico nasal	Seguro	Seguro	Seguro
Enzimas pancreáticas	Provavelmente sem risco	Provavelmente sem risco	Seguro
Vitamina A	Seguro <10.000UI/dia	Seguro <10.000UI/dia	Seguro
Vitamina B	Seguro	Seguro / evitar altas doses de B6	Seguro
Vitaminas E e K	Seguro	Seguro	Seguro
Vitamina D	Seguro	Seguro	Evitar dose elevada
Ciclosporina		Provavelmente seguro	Evitar
Tacrolimus / Azatioprina		Lesivo ao feto	Evitar

ADAPTADO: EDENBOROUGH FP, BORGO G, KNOOP C, ET AL. GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF PREGNANCY IN WOMEN WITH CYSTIC FIBROSIS. J CYST FIBR 2008; 7: S25-S27.

## 5.10 Práticas nutricionais específicas

Luana da Silva Baptista Arpini

Luiz Carlos Machado Silveira

### 5.10.1 Insuficiência Pancreática

Orientações para melhor aproveitamento das enzimas pancreáticas de reposição em casos de pacientes insuficiente pancreáticos:

- Recomenda-se a administração de 1 cápsula de 10.000U lipase para cada 3 - 5g de gordura da dieta
- Fazer as refeições em bloco, a cada 3 ou 4 horas, evitando a ingestão de alimentos fora de hora;
- Tomar as enzimas em todas as refeições que contenham gorduras, imediatamente antes de iniciá-las, com período máximo de 30 minutos;
- Para o paciente que demora muito para se alimentar pode ser necessário dividir a dose prescrita no início e meio da refeição;
- A dose máxima recomendada é de 10.000 U/Kg/dia devido ao risco de colonopatia fibrosante associada a doses mais altas; Em casos de manutenção da esteatorréia, diminuir o aporte de gordura dietética, pensar em modulação com TCM e/ou emulsão lipídica intravenosa.
- Crianças maiores, adolescentes e adultos devem ingerir as cápsulas fechadas. Para as crianças pequenas que não conseguem ingerir as cápsulas, essas devem ser abertas e as microesferas ofertadas na colher em pequena quantidade de leite materno ou fórmula ou misturadas numa porção de papa de frutas ácida (purê de maçã) após a introdução de sólidos.
- As enzimas não devem ser mastigadas, maceradas, liquidificadas ou misturadas na comida, em alimentos quentes ou na mamadeira;
- Limpar a cavidade oral, após a administração, para evitar lesões de mucosa.

Alguns alimentos não requerem reposição enzimática. São eles:

- Frutas (exceto abacate, coco e oleaginosas)
- Açúcar, geléias de frutas, mel, caldas ou xaropes;

- Sucos de frutas, bebidas gasosas;
- Picolés ou sorvetes de frutas sem leite;
- Gelatina e compotas de frutas.

#### 5.10.2 Desnutrição Energética - protéica

Apesar das medidas de prevenção e recuperação nutricionais conhecidas e implantadas nos centros brasileiros referência em fibrose cística, não é incomum a alta prevalência de desnutrição nos pacientes fibrocísticos.

As exigências nutricionais são aumentadas na fibrose cística devido ao alto consumo de energia da doença pulmonar progressiva, além de má absorção de gordura e de proteína por insuficiência pancreática exócrina e anorexia por inúmeros sintomas. Esses requerimentos energéticos aumentados quando não são atendidos, acarretam em desnutrição energética - proteica.

Nesse contexto, deve-se monitorar os fatores que contribuem para desnutrição:

- Má absorção de gorduras e proteínas . solicitar análise de gordura e elastase fecal (não se altera em uso de enzima pancreática);
- Consumo alimentar insuficiente . verificar a ingestão calórica;
- Deficiência de vitaminas e minerais . Solicitar dosagem sérica de vitaminas lipossolúveis e eletrólitos urinários (principalmente sódio em menores de 24 meses) e séricos;
- Diabetes relacionada à FC;
- Outras doenças e distúrbios gastrointestinais, como: DRGE, alergia à proteína do leite de vaca, intolerância à lactose, doença celíaca, doença intestinal inflamatória, giardíase, síndrome do intestino curto por ressecção em correção de íleo meconial.
- Distúrbios comportamentais: Dependência; depressão; isolamento social; rejeição; não adesão ao tratamento; ritmo alimentar lento; distúrbios alimentares e percepção da imagem corporal.

Em lactentes com ganho de peso insatisfatório, deve-se estimular o aumento na freqüência das mamadas, independente se aleitamento materno ou fórmula infantil, ou das refeições, sem restrições de volumes.

### 5.10.3 Nutrição na Doença Hepática

- Aumentar o consumo energético para um mínimo de 150% do VET
- Aumentar a proporção de gorduras na distribuição de macronutrientes (40 . 50% do VET) com suplementação de TCM e aporte necessário de ácidos graxos poliinsaturados
- Garantir o ajuste necessário das enzimas pancreáticas de reposição, nos casos de insuficiência pancreática exócrina, garantindo melhor absorção das gorduras.
- Preferir incluir carboidratos complexos e/ou polímeros de glicose na dieta;
- Garantir ao menos 3g/Kg/dia de proteína aos pacientes sem sinais de insuficiência hepática, se necessário por meio de suplementos hiperproteicos e módulos
- Evitar a suplementação de sódio em pacientes com cirrose e ascite;
- Prescrever suplementação de vitaminas lipossolúveis, monitorando periodicamente os níveis séricos para justes necessários.
- Deve-se ter cuidado na indicação do suporte nutricional enteral. A gastrostomia não é recomendada em casos de doença hepática avançada, devido ao risco de hemorragia gástrica, sendo preferencialmente indicado à sonda nasogástrica.

### 5.10.4 Atividade Física Intensa

- A prática de exercícios físicos deve ser estimulada na fibrose cística, entretanto, o estado nutricional deve ser monitorado e otimizado afim de proporcionar melhor rendimento, promover o ganho de massa magra e garantir a manutenção da eutrofia. Portanto, o gasto calórico para a realização das atividades, deve ser considerado de acordo com a modalidade, frequência e duração dos exercícios praticados;

- Acréscimo protéico deve ser considerado, bem como, a programação da alimentação no período próximo a atividade física evitando o catabolismo muscular;
- Atenção a hidratação e reposição eletrolítica, com incentivo a ingestão de líquidos e repositores hidroeletrólíticos durante e após a atividade física, principalmente em atividades intensas e em dias mais quentes.
- Antes da atividade física: Dieta completa, fracionada, restrita em fibras e gorduras (suplementação oral é recomendada nessa situação).
- Durante os exercícios exaustivos: repor carboidrato de 30 - 60g/h de atividade e sódio de 0,5 - 0,7g/L de bebida;
- Após atividade física: Repor perda hídrica e de macronutrientes (0,7-1,5g de carboidrato simples) com refeições imediatamente após o exercício e em intervalos de 2 horas posteriormente.

#### 5.10.5 Indicação de Fórmulas especiais

A fibrose cística pode estar associada a doenças e distúrbios do trato gastrointestinal, não responsivo com tratamento padrão. Nesse caso, a equipe médica deverá conduzir às análises laboratoriais e clínicas para o diagnóstico e na necessidade de indicação de fórmulas especiais, contemplados na Portaria Estadual 054-R, de 28/04/2010, seguir com as condutas, conforme estabelecido na mesma portaria, obedecendo às necessidades nutricionais da doença.

#### 5.10.6 Gestação e Lactação

Com o aumento da expectativa de vida nos pacientes com FC e o aconselhamento genético apropriado, tem aumentado o número de pacientes gestantes/ lactantes nos centros de referência. Nesse contexto, o estado nutricional deve ser monitorado para que tanto a gestação quanto a lactação sejam bem sucedidas:

- Recomenda-se para acompanhamento gestacional:
- Consultas a cada 4-6 semanas

- Antropometria: Aferição de peso e altura para cálculo do IMC e comparação com IMC pré-gestacional;
- Avaliação Dietética: Anamnese alimentar, pregressa e atual completa com análise computadorizada.
- Avaliação da terapia de reposição enzimática: verificar sintomas de má absorção e se a reposição enzimática está sendo cumprida de forma adequada, nos casos em que esta seja necessária;
- Otimizar o estado nutricional de acordo com o estágio de intervenção: pré- concepção, 1º ou 2º e 3º trimestre gestacional; com acréscimo de calorias com base nos requerimentos preconizados na fibrose cística;
- Verificar as evoluções clínicas, principalmente, quanto à piora do apetite e da função pulmonar, exacerbações e internações hospitalares.
- Orientar sobre as questões de segurança alimentar e controle dos sintomas gastrointestinais frequentes como: redução de apetite, refluxo gastroesofágico, constipação, má absorção.
- Reforçar a importância de evitar bebidas alcoólicas e da restrição de cafeína a 300mg/dia (aproximadamente 200 mL de café);
- Dosagem sérica de vitamina A, D, e E, ferro, cálcio, magnésio, sódio e ácido fólico para corrigir eventuais deficiências por meio de suplementação:

**Quadro 14** É Suplementação de micronutrientes no período gestacional

Ácido fólico	Suplementar 400mcg/dia no período pré-gestacional e até 12ª semana
Vitamina A	A suplementação não deve ultrapassar 10.000UI/dia (3000mcg/dia)
Vitamina C	100 . 150mg/dia dietético no 3º trimestre. Suplementação quando insuficiente.
Vitamina D	Suplementação para alcançar 10 mcg/dia (400UI)
Cálcio	1300 mg/dia dietético. Suplementação quando insuficiente.
Magnésio	400 mg/dia. Acrescentar 1 porção de oleaginosa por dia.
Ferro	27 mg/dia. Suplementação a partir do 2º trimestre
Sódio	6 g/dia

No período gestacional não é esperado ganho excessivo de peso, principalmente nas pacientes com má absorção e/ou doença pulmonar crônica

grave, entretanto, almeja-se ao menos 10 Kg de incremento (0,5 kg / semana a partir da 20 semanas de gestação) durante a gestação, para isso, não é incomum a necessidade de suporte nutricional adicional.

Nos casos de diabetes gestacional: orientar a alimentação e otimizar o controle glicêmico associado a insulino terapia. Encaminhar a paciente para um endocrinologista, para o controle glicêmico sérico durante toda a gravidez.

-Recomenda-se para acompanhamento na lactância:

- Dieta hiperproteica, hipercalórica, com incremento dietético de 500 Kcal/dia, muitas vezes alcançado sem suporte nutricional devido o aumento do apetite e a diminuição de sintomas gastrointestinais pós-concepção

- Ingestão hídrica de ao menos 2 litros/dia e líquidos adicionais.

- Suplementar Vitamina D para alcançar 10 mcg/dia (400UI)

#### 5.10.7 Diabetes Relacionada à Fibrose Cística

O objetivo primordial na terapia nutricional é manter o estado nutricional normal e o controle da glicemia.

- Otimizar o estado nutricional;

- Propor dieta saudável e equilibrada, hiperproteica (15 a 20% do valor VET), hipercalórica (120-150% do VET), normo a hiperlipídica (35-40% do VET), normo a hipoglicídica (40-50% do VET); a manutenção da glicemia deve ser realizada pelo ajuste da dose de insulina;

- Evitar hipoglicemia grave, incentivando a realização de refeições regulares, com o consumo de carboidratos complexos, apesar de não haver restrição de açúcares simples;

- Orientar e encorajar a contagem de carboidratos para fim de dosar 1 UI de insulina de ação ultra-rápida para cada 15g de carboidrato ingerido, propiciando a absorção;

- Adaptar a alimentação conforme preferência, situação social, emocional e psicológica e a presença de atividade física, favorecendo as necessidades dietéticas inerentes da fibrose cística;

- Orientar o manejo nutricional na prática de exercícios físicos, em casos de hipoglicemia e nas complicações pulmonares.

#### 5.10.8 Infecções de Repetição/ Agudização Pulmonar

Durante as exacerbações pulmonares aumentam as necessidades de calorías para satisfazer à resposta imune à infecção, no entanto o apetite geralmente diminui e por consequência a ingestão alimentar é muitas vezes insuficiente o que pode comprometer o crescimento e ganho ou manutenção de peso nas crianças, e propiciar um padrão de perda de peso progressivo, levando a uma redução nos força muscular respiratória e prejudicar a função pulmonar em adultos. Nos pacientes mais graves pode ocorrer anorexia e fadiga extrema, acarretando também na recusa de suplementação por via oral, levando a indicação de suporte nutricional invasivo até a melhora do crescimento, do ganho de peso e da função pulmonar.

O aumento do trabalho respiratório associado com as infecções respiratórias pode propiciar a desnutrição ou dificultar a recuperação nutricional, além do fato de que em pacientes infectados cronicamente o catabolismo protéico pode ser verificado e, de na infecção pulmonar aguda algumas crianças exibirem uma acentuada diminuição na síntese proteína, agravando o quadro nutricional.

#### 5.10.9 Pacientes Ventilados Mecanicamente

São pacientes que, geralmente apresentam doença pulmonar crônica grave, ou em quadro de exacerbação pulmonar, com necessidade calórica aumentada, com baixa oferta glicídica, a fim de evitar a produção excessiva de dióxido de carbono, com consequente aumento do teor lipídico dietético.

Em casos em que o paciente com FC necessita de ventilação mecânica, em que a alimentação oral é prejudicada ou inviável, deve-se pensar em dieta enteral com fórmula hiperlipídica específica para pacientes com doença pulmonar grave e na impossibilidade do uso de pancreatina por via oral, propor dieta elementar associada à modulação de triglicerídeo de cadeia média e/ou emulsão lipídica de infusão intravenosa. Se ainda, assim o paciente não for responsivo à má absorção, recomenda-se uso de enzima pancreática em pó misturada em água.

#### 5.10.10 Osteoporose e Osteopenia

##### **Tratamento:**

- Orientações quanto a realização de atividades que promovam impacto e estimulem a resistência,
- Garantir a qualidade da dieta quanto ao aporte necessário de cálcio e vitamina D e restrição de fatores antinutricionais
  - Exposição à luz solar diariamente,
  - Manter bom estado nutricional,
  - Atenção ao tratamento da infecção pulmonar
  - Suplementação de cálcio (atenção a nefrolitíase).
  - Suplementação de Vitamina D: se 25 - hidroxivitamina D < 18 a 20 ng/ml, suplementar a vitamina até atingir nível sanguíneo superior a 30 ng/ml.

#### 5.10.11 Transplante Pulmonar

Em caso de indicação médica de transplante pulmonar, o estado nutricional do paciente, ser otimizado tanto no pré, como no pós-transplante. A presença de desnutrição grave (IMC<17) ou obesidade mórbida são contra-indicações para a realização de transplante pulmonar. Portanto, nesses casos, os pacientes com possível indicação para a realização do procedimento devem ter seu estado nutricional recuperado (IMC>percentil 25 e peso acima de 80% do peso ideal) e/ou eutrófico, anterior a realização do transplante, promovendo menor risco operatório.

Há uma tendência a melhora do ganho de peso após o transplante pulmonar, devido a melhora da função pulmonar e a diminuição do catabolismo da doença, independente do peso anterior ao procedimento.

A reposição enzimática deve ser garantida nos pacientes insuficientes pancreáticos e a suplementação proteico-calórica deve ser mantida nos casos de risco nutricional de magreza/ desnutrição.

## **6 OPÇÕES DE FIM DE VIDA**

Daniele Meneses Torres Ferrão

As barreiras para um adequado cuidado de fim de vida de fim são muitas, entre elas: dificuldade de prever o fim da vida; limitação dos médicos em lidar com o prognóstico e negociar com os familiares e os pacientes quais serão os cuidados nesta fase; medo do tratamento dos pacientes terminais e a influência dos transplantes no final da vida.

### **6.1 Tratamento Paliativo**

- Equipe multidisciplinar (médico, enfermeiro, assistente social, fisioterapeuta respiratório, psicólogo e outros). O ideal é que cada hospital referência em fibrose cística tenha uma equipe multidisciplinar de cuidados paliativos.
- Condução minuciosa dos sintomas (dor, ansiedade, depressão, fadiga...).
- Preservar a qualidade de vida.
- Orientação dos familiares e cuidadores para otimizar os cuidados.
- Quantificar e tratar o sofrimento psicológico.
- Cuidados de alívio para familiares e cuidadores.

### **6.2 Suporte de Vida Avançado**

- A vontade do paciente deve ser respeitada
- O paciente deve determinar quem tomará decisões sobre cuidados de saúde que receberá
  - Se possível deve saber as condições de tratamento e suas implicações nos diversos graus de suporte de vida
  - Os médicos devem ser abertos, flexíveis e sensíveis para oferecer os diversos locais de tratamento na fase terminal e morte do paciente (UTI, quarto de hospital, enfermaria ou domiciliar)

### 6.3 Assistência Ventilatória Não Invasiva

- Ventilação não invasiva pode ser considerada em pacientes graves com necessidade de suporte ventilatório e que aguardam transplante pulmonar.
- Em casos terminais, deve se levar em consideração que a ventilação invasiva seja apenas uma falsa esperança, prolongando o sofrimento, sem possibilidade de reversão do quadro e sem esperança de transplante pulmonar neste curto prazo.
- Deve-se ter em mente que a insuficiência respiratória é o evento terminal destes pacientes.

## 7 NOVAS TERAPIAS - TERAPIA GÊNICA

Daniele Menezes Torres

Roberta de Cássia Nunes Crus Melotti

### **Ivacaftor (KALYDECO):**

Em dezembro de 2012 foi aprovado para uso em paciente maiores de 6 anos, que apresentem pelo menos uma mutação G551D.

Consiste numa pequena molécula que se liga à proteína CFTR e a manter aberta por tempo suficiente para o transporte dos íons.

Seu uso acarreta melhora expressiva de FEV de 17%, diminuição das exacerbações, melhora do ganho de peso e reduz a quantidade de cloro no suor até níveis normais ou duvidosos.

Dose: 1 comprimido (150mg) de 12/12h.

Efeitos Colaterais: Rash cutâneo.

Interações Medicamentosas:

Essas medicações diminuem o nível sérico e ou ação do Ivacaftor.

- Itraconazol, Voriconazole. Se for necessário uso concomitante reduzir a dose.

- Claritromicina.

- Altas doses de corticosteroides.

- Rifampicina.

### Monitorização do tratamento e critérios de suspensão:

Realizar teste do suor 6 meses após início do tratamento. Considerar resposta ao tratamento se:

- Houver queda nos níveis de cloro no suor para menos que 60 mmol/l ou queda de no mínimo 30% do valor prévio.

- Se o paciente já apresentava níveis de cloro séricos menores que 60 mmol/l antes do tratamento, consideramos resposta terapêutica se houver redução dos níveis de cloro no suor de 30% do valor prévio ou se houver melhora do FEV1 de no mínimo 5% em 30 a 90 dias pós tratamento.

Monitorar a função hepática de 3/3 meses.

Repetir teste do suor anualmente.

### **Lumacaftor**

O Lumacaftor (VX809) age facilitando o processamento e o transporte da F508del-CFTR, aumentando a sua quantidade na membrana celular. No entanto, o uso do Lumacaftor como monoterapia não trouxe benefícios clínicos no tratamento dos pacientes com fibrose cística homozigotos para mutação deltaF508.

### **Lumacaftor/Ivacaftor (ORKAMBI)**

Em 2015, o FDA (The U.S. Food and Drug Administration) liberou o uso do Lumacaftor / Ivacaftor (ORKAMBI) para pacientes com diagnóstico confirmado de fibrose cística que são homozigotos para mutação F508del e com mais de 12 anos.

Essa medicação ainda não foi liberada no Brasil.

Mecanismo de ação: A mutação F508del causa defeito severo no processamento e transporte da F508del-CFTR. O Lumacaftor age facilitando o processamento e o transporte da F508del-CFTR, aumentando a sua quantidade na membrana celular. O Ivacaftor (VX770) age potencializando a probabilidade de abertura dos F508del-CFTR que conseguiram chegar a superfície celular com ajuda do Lumacaftor. Com a ação conjunta do Lumacaftor/Ivacaftor (ORKAMBI) obtemos uma melhora importante do transporte de cloretos pela F508del-CFTR.

Efeitos clínicos: Diminuição das exacerbações pulmonares, aumento do VEF1 e melhora do estado nutricional dos pacientes.

## **Ataluren**

O Ataluren (PTC124) é uma medicação de administração via oral que está licenciada na Europa para o tratamento da Distrofia Muscular de Duchene causada por mutações %nonsense+, ainda não foi liberada para Fibrose Cística. Esta medicação não foi licenciada nem nos EUA e nem no Brasil, estudos de fase 3 estão em curso.

Aproximadamente 10% dos pacientes que têm Fibrose cística apresentam mutações %nonsense+(mutações de classe I).

Mutações %nonsense+ ou mutações de ponto ou mutações sem sentido causam parada prematura na leitura do DNA, levando a uma desregulação na produção de todo comprimento da CFTR.

O Ataluren age promovendo a leitura ribossômica dos códons de terminação prematura e com isso, leva a produção de todo comprimento da CFTR. Esta medicação está sendo desenvolvida como um tratamento modificador das doenças devidas a mutação %nonsense+, como Distrofia Muscular de Duchene e Fibrose Cística.

A Revista Lancet já publicou um estudo de fase 3 que não mostrou resultados significativos com o uso do Ataluren na FC. No entanto, em pacientes com que não estão em uso de Aminoglicosídeos (Tobramicina e Gentamicina) houve uma melhora significativa no VEF1 e nas exacerbações pulmonares. Um outro estudo de fase 3 está em curso para analisar o uso de Ataluran em pacientes com FC (mutação %nonsense+, classe I) que não estão em uso de Aminoglicosídeos.

## **8 ABORDAGEM DO FISIOTERAPEUTA**

Juliana da Silva ferreira

A fisioterapia consiste em uma série de exercícios que visam melhorar a condição física do paciente, incluindo fisioterapia respiratória, onde o principal objetivo é uma melhor qualidade de vida. Nesse sentido, torna-se fundamental a compreensão das complicações respiratórias provocadas pela doença e das ações da reabilitação.

**Avaliação geral:**

- Avaliações dos sinais vitais (oximetria de pulso, frequência respiratória, frequência cardíaca, pressão arterial);
- Avaliações respiratórias (Ausculta pulmonar, Padrão respiratório, Tipo de tosse, Aspecto da secreção pulmonar, força da musculatura inspiratória e expiratória);
- Avaliações atividade física (Tipo de atividade física, Tempo de duração, Frequência semanal, Sinais e sintomas durante atividade física)
- Coletas de secreção (Coleta de escarro, aspirado nasofaríngeo ou swab)
- Avaliações semestrais do aparelho respiratório, da condição cardiopulmonar, nutricional e da musculatura periférica (Teste de caminhada dos 6 minutos- 6MWD).

**Avaliação Específica:**

- Avaliação da força muscular respiratória/PIMAX e PEMAX (pressão inspiratória e expiratória máxima)
- Avaliação da função pulmonar no dia da consulta (espirometria)

**Orientações gerais:**

- **Explicar objetivo e a importância do tratamento, para melhor adesão;**
- **Treinamentos das técnicas utilizadas para desobstrução pulmonar** (entrega de material educativo impresso):

- Exercícios realizados 30 minutos ou 1 hora após nebulização com Mucolítico ou Broncodilatador.
- Os exercícios devem ser realizados antes ou pelo menos uma hora após as refeições, para evitar refluxo gastroesofágico.
- Exercícios respiratórios realizados durante a nebulização hipertônica (aos pacientes que tiverem indicação).

**TECNICAS UTILIZADAS PARA DESOBSTRUÇÃO BRONQUICA:**

- Padrões respiratórios: Melhora a oxigenação alveolar, técnica utilizada antes dos exercícios.
- EPAP/ selo de água, Flutter, Shaker: Pressão positiva aplicada as vias

aéreas.

- Técnica de expiração forçada (TEF) ou Huffing: Visa à desobstrução das vias aéreas centrais.

- Aceleração do Fluxo Expiratório (AFE);
- Ciclo ativo da respiração;
- Drenagem autogênica
- Drenagem autogênica modificada;
- Tosse espontânea
- Estimulo de tosse
- Expectoração de secreções.

#### **Frequência da fisioterapia respiratória:**

- Pacientes assintomáticos: realizar duas vezes ao dia/ diariamente;
- Pacientes sintomáticos: realizar por pelo menos três vezes ao dia/ diariamente.

#### **Orientações de atividades físicas**

- Exercício físico de acordo com a afinidade e aptidão física do paciente. Com frequência mínima de três vezes por semana, sendo preferencial a prática diária.

#### **Aerossolterapia;**

- Orientações quanto à higiene, desinfecção e funcionamento do aparelho de nebulização;
- Broncodilatadores e Mucolíticos devem ser realizados 30 minutos ou 1 hora antes da fisioterapia respiratória;
- Antiinflamatórios e antibióticos devem ser realizados 1 hora após a fisioterapia respiratória.

#### **Reabilitação cardiorrespiratória:**

Programa de treinamento físico realizado no ambulatório de fisioterapia:

- Exercícios aeróbicos;
- Exercícios resistidos com carga;
- Alongamento;
- Padrões respiratórios associados aos exercícios ativos de

MMSS.

Objetivo: promover melhora da resistência e função pulmonar

## 9 ABORDAGEM DA ENFERMAGEM

Maria Eugênia Dutra

A Fibrose Cística (FC) é uma doença complexa que requer cuidados específicos e contínuos. A assistência de enfermagem é fundamental nos cuidados dos pacientes portadores de FC. O enfermeiro age como educador e facilitador, diminuindo assim, as dúvidas e dificuldades desses pacientes.

As ações da enfermagem dentro do programa de FC são amplas, dentre elas:

- “ Orientar e prevenir sistematicamente a infecção cruzada e atuar no controle de infecção no processo de assistência

- “ Providenciar desinfecção das salas, das macas, mesas e aparelhos utilizados nos atendimentos;

- “ Solicitar desinfecção terminal das salas de atendimento diariamente após o expediente;

- “ organizar as salas de consultas e fisioterapia, mantendo-as limpas e higienizadas para o atendimento;

- “ Separar os pacientes a serem atendidos de acordo com o agente infeccioso responsável pela colonização, evitando assim, contaminação cruzada entre eles;

- “ Aferir o peso dos pacientes. Pesar as crianças com idade de até 5 anos sempre só com fralda, calcinha ou cueca. Verificar altura em crianças e adolescentes. Medir o perímetro cefálico das crianças menores de um ano de idade.

- “ Medir a saturação de oxigênio de todos os pacientes, usando oxímetro de pulso.

- “ Aferir pressão arterial dos pacientes, adulto ou criança que estiver recebendo esteróides orais.

- “ Verificar coleta de material (escarro, swab ou aspirado nasofaríngeo) para microbiologia e respectivos resultados, conforme rotina do serviço, fazendo controle dos mesmos, comunicando resultados que necessitem de avaliação médica (uso de antibiótico);

- “ Orientar quanto aos cuidados de higienização dos nebulizadores no domicílio;
- “ Atuar junto ao paciente e familiar auxiliando nas orientações das prescrições médica e nutricional;
- “ Capacitar o paciente ou cuidador para administração de dieta por sonda em gastrostomia quando for indicado complementação nutricional por essa via.
- “ Realizar troca de sonda de gastrostomia ou botom uma vez ao ano ou em intervalo menor, se necessário, naqueles pacientes que tiveram indicação de gastrostomia.
- “ Realizar heparinização de cateter totalmente implantável para manter permeabilidade dos mesmos naqueles pacientes que necessitem de implantação do referido cateter;
- “ Participar ativamente do processo de adesão dos pacientes ao tratamento;
- “ Garantir que todos os pacientes recebam acompanhamento rotineiro notificando os pacientes que faltarem à consulta, providenciando busca ativa dos mesmos;
- “ Realizar marcação de consultas para investigação e para pacientes em acompanhamento. A agenda deve ser organizada de forma que permita atender também as intercorrências.
- “ Participar do ambulatório de transição da clínica pediátrica para a adulta;
- “ Participar junto com a equipe multidisciplinar das reuniões científica e administrativas.
- “ Participar de congressos, jornadas e outros eventos acadêmicos e científicos.
- “ Promover e participar de reuniões com pais e pacientes;
- “ Participar da elaboração e atualização de protocolos;
- “ Desenvolver atividades de educação em saúde e pesquisa;
- “ Dar apoio e acompanhamento aos pacientes que necessitem de internação hospitalar;
- “ Oferecer conselhos, educação, apoio e promoção do autocuidado ao paciente, seus familiares e cuidadores, orientando medidas preventivas e de reabilitação de saúde;

- “ Orientar aos pacientes que durante tosse ou espirro, devem cobrir a boca e nariz, de preferência com lenços de papel e devem lavar as mãos após;
- “ Orientar os pacientes a lavarem as mãos frequentemente, antes e após se alimentarem;
- “ Orientar aos pacientes o não compartilhamento de escova de dente e toalhas. Durante a escovação dos dentes fazer uso de copo individual, evitando jato direto da torneira ou pia e fechar a tampa do vaso sanitário quando for dar descarga;
- “ Orientar uso individual de nebulizadores;
- “ Evitar banhos de piscina.

## **10 ABORDAGEM DO PSICÓLOGO**

Helenice de Fátima Paulino Ferreira Teixeira

Rita Eloah de Araújo Pena

O diagnóstico e prognóstico de pacientes portadores de FC mudaram muito nos últimos anos, a triagem neonatal tem sido utilizada cada vez mais em todo o mundo e passa a ser maior o número de pacientes que sobrevivem até a idade adulta. O tratamento da FC exige muita dedicação, tanto por parte do paciente como de seu cuidador, o que provoca significativas mudanças na dinâmica e na rotina da família. É necessário compreender como a doença se insere no contexto familiar. Tanto o paciente como sua família necessita ser avaliados e acompanhados psicologicamente para que possam lidar positivamente com a doença. Caso contrário, o doente estará fadado a não alcançar o desempenho necessário ao tratamento.

### **A família do paciente**

Uma boa relação entre os membros da família é fundamental no sentido de que todos possam auxiliar o enfermo a aderir ao tratamento adequadamente. O acolhimento da família e a orientação sobre estratégias que auxiliam o tratamento do paciente são elementos fundamentais para que este possa adaptar-se à sua condição e ter uma vida com mais qualidade.

O reconhecimento das necessidades familiares é assunto frequente na literatura. Entre as necessidades mais importantes encontram-se a informação e as estratégias de enfrentamento para lidar com as dificuldades impostas pela doença.

A assistência psicológica aos familiares é de fundamental importância, uma vez que a relação familiar é a estrutura de apoio emocional ao doente.

### **Indicações da atuação da psicologia**

- Apoio desde o diagnóstico;
- Adesão ao tratamento;
- Acompanhamento dos pacientes com gastrostomia;
- Internação prolongada;
- Transplante;
- Óbito.

### **Objetivos da atuação da psicologia**

- Promover um acolhimento e acompanhamento inicial ao diagnóstico;
- Compreender como a doença se insere no contexto familiar e o lugar que o paciente ocupa na família.
  - Atuar junto à família, acolhendo, escutando e orientando no enfrentamento das dificuldades que surgem, desde a confirmação do diagnóstico como em todo o processo de acompanhamento clínico e ambulatorial do filho.
  - Conhecer o comportamento do paciente no seu cotidiano buscando compreender os fenômenos envolvidos nas relações interpessoais e orientar os familiares para que possam lidar positivamente com a doença.
  - Ouvir pacientes e familiares no tocante às suas angústias e à forma de lidar com a doença na família e no social visando uma vida mais produtiva com qualidade;
  - Minimizar o sofrimento do processo de hospitalização frente a cirurgias e demais procedimentos invasivos.
  - Participar nas reuniões interdisciplinares, para discussão de casos com a equipe e planejamento de ações terapêuticas.
  - Atuar como facilitador junto aos pacientes e familiares no enlace social e com a equipe multidisciplinar e institucional, objetivando melhores resultados;
  - Promover junto com a equipe atividades educativas para o paciente e seus respectivos cuidadores objetivando melhorar a adesão ao tratamento.
  - Valorizar o processo de comunicação entre equipe/paciente como um instrumento fundamental para o alcance das metas terapêuticas.

- Analisar aspectos psicológicos e familiares do paciente envolvidos na má adesão, incluindo depressão e problemas familiares, encaminhando para tratamento medicamentoso se necessário através do acompanhamento ambulatorial.
- Ajudar pacientes e familiares a identificar dificuldades relacionadas à adesão ao tratamento e ajudá-los na superação ou redução destas dificuldades.
- Compor um grupo de estudos com o objetivo de desenvolver conceitos e teorias psicológicas essenciais para o entendimento das reações emocionais frente à doença crônica.
- Desenvolver, junto ao Serviço Social, ações no sentido de promover a adesão da família e do paciente ao tratamento, desenvolver reuniões com os pais visando à integração, a troca de experiências, a escuta de suas necessidades e expectativas.

### **CONSIDERAÇÕES**

Ao longo da infância e da adolescência, ocorrem mudanças importantes não só físicas, quanto ao desenvolvimento psicológico, na percepção da doença e de como esta será ressignificada a cada etapa. A atuação do psicólogo considera a natureza dos problemas específicos de cada faixa etária.

### **ADOLESCENTES**

- Esclarecer para os pais que as doenças crônicas são vivenciadas como um ataque à sua integridade e que, no caso do adolescente, esta situação se complica devido às modificações corporais e psíquicas inerentes da própria fase do desenvolvimento.

- Preparar os pais com relação ao entendimento das mudanças que a entrada na adolescência produz no comportamento do filho, assim como na sua adesão ao tratamento.

- Incentivar a inclusão dos jovens em grupos Sócio Educacionais da comunidade assim como a participação em atividades físicas permitidas pelo médico.

- Encorajar o jovem na sua autonomia, no sentido de ele se responsabilizar pelo seu tratamento.

### **CRIANÇAS**

- Proporcionar à criança um espaço apropriado para que ela possa expressar, por meio de materiais lúdicos, sentimentos e ações que revelem seus sintomas subjetivos, a fim de possibilitar uma intervenção eficaz em seu tratamento.

- Perceber o significado da doença para a criança, supondo que este dependerá do que foi dito, do que ela já vivenciou e de sua maturidade psicológica.
- Avaliar os prejuízos causados pelo tratamento na sua escolarização, na sua inserção social e em seus relacionamentos interpessoais visando atenuar tais repercussões no seu comportamento e no seu psiquismo.

## **11 ABORDAGEM DO ASSISTENTE SOCIAL**

Sâmia Barros Vieira  
Juliana da Cruz Sarnaglia

A Fibrose Cística (FC) é uma doença que possui implicações físicas, emocionais, sociais e econômicas tanto para os pacientes, como para toda a família. O tratamento na FC exige um acompanhamento interprofissional que contemple todas as dimensões do paciente, de forma integral, singular e longitudinal.

Nesta perspectiva, a atuação do assistente social é fundamental para garantir a integralidade no tratamento. Sua intervenção centra-se nas determinações sociais do processo saúde-doença, na qual visa minimizar os impactos da questão social na FC, através da viabilização dos direitos sociais e empoderamento do paciente e sua família.

A FC é uma doença complexa e requer que todos da equipe realizem escuta qualificada e acolhimento das demandas e dificuldades do paciente e sua família. A construção de vínculos, horizontalidade e respeito às singularidades do modo de ser e viver do paciente e sua família são algo que deve permear a relação profissional/paciente/família, uma vez que a adesão ao tratamento depende também do vínculo e da confiança estabelecida entre eles. Aspectos que o assistente social deve primar em sua atuação e pode incentivar em todos os membros da equipe.

A abordagem do Serviço Social nos pacientes pediátricos centra-se nas famílias, uma vez que é a família a principal responsável da condução dos cuidados. Não desconsiderando, entretanto, a importância da participação do paciente, pois este é coparticipante no seu tratamento, mas conforme consta no Código Civil os menores de dezesseis anos são absolutamente incapazes de exercer pessoalmente os atos da vida civil, e os maiores de dezesseis e menores de dezoito anos são relativamente incapazes.

Além disso, o Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA), dispõe que *a criança e o adolescente possuem uma condição peculiar como pessoas em desenvolvimento.*

### **Acompanhamento social das famílias**

O acompanhamento social das famílias visa promover apoio e assistência aos pacientes e sua família a fim de proporcionar melhorias na qualidade de vida dos mesmos. É através do acompanhamento social que o Assistente Social irá desenvolver sua intervenção com as famílias, e assim identificar as demandas sociais que interferem no tratamento.

### **Identificação do contexto social e familiar do paciente**

Identificar a realidade social e familiar do paciente é algo basilar na intervenção do assistente social. Para tanto o profissional pode utilizar em sua abordagem o atendimento individual com o responsável e/ou com o paciente, o atendimento familiar (com vários membros da família) e a visita domiciliar. A entrevista social deve ser utilizada para realizar o estudo socioeconômico da família.

A entrevista social deve contemplar os seguintes aspectos:

- 1) Dados pessoais do paciente;
- 2) Composição familiar (parentesco; grau de instrução; profissão; vulnerabilidades e risco social de todos os membros da família);
- 3) Condições econômicas - financeiras;
- 4) Condições habitacionais;
- 5) Condições comunitárias;
- 6) Condições do tratamento de saúde.

A visita domiciliar pode ser utilizada a fim de aprofundar e aproximar-se da realidade familiar e comunitária do paciente, além de ser uma forma de fortalecimento de vínculos do profissional com o paciente e sua família. Ressalta-se que para a realização da visita é recomendado, sempre que possível, o consentimento da família e que a mesma seja informada sobre o dia e horário na qual será realizada. Ela poderá ser realizada conjuntamente com outros profissionais da equipe.

Essas abordagens permitem compreender a dinâmica familiar e social que o paciente está inserido e desvelar as condições de enfrentamento do grupo familiar sobre a doença e assim desenvolver de forma conjunta (equipe, paciente, família) estratégias de fortalecimento destes sujeitos (BEIER, 2011).

Através da identificação das demandas sociais presentes em cada caso é que o assistente social realizará uma abordagem socioeducativa com ênfase nas orientações e encaminhamentos necessários.

### **Viabilização dos direitos sociais**

O assistente social através de seu conhecimento sobre os direitos sociais, projetos e benefícios sociais tem o dever de democratizar as informações e o acesso aos programas disponíveis. Desta forma, o profissional deve realizar as devidas orientações e encaminhamentos para que os pacientes e sua família possam usufruir dos seus direitos sociais.

Dentro desta perspectiva, insere-se a discussão dos direitos da criança e do adolescente garantidos no ECA por meio da Lei Nº 8069/90. Conforme dispõe em seu art.5 . *nenhuma criança ou adolescente será objeto de qualquer forma de negligência, discriminação, exploração, violência, crueldade e opressão, punido na forma da lei qualquer atentado, por ação ou omissão aos seus direitos fundamentais.*

Assim, diante de situações de violação de direitos da criança e do adolescente, seja através da ação como maus-tratos e violência sexual, ou pela omissão, compreendida como negligência, o assistente social deve acionar os órgãos de proteção à criança e ao adolescente, dentre eles o Conselho Tutelar que deve ser comunicado obrigatoriamente, conforme está previsto no art.13 do ECA.

Portanto, em circunstâncias de abandono ou faltas consecutivas nas consultas, a referida lei espalda os profissionais a realizar os encaminhamentos legais cabíveis, uma vez que o direito a saúde é um direito fundamental da criança e do adolescente, no qual os profissionais de saúde têm o dever de intervir para zelar por seu cumprimento.

Neste sentido, a criança e o adolescente não podem ser punidos+seja pelo agravamento de sua doença ou pelo iminente risco de morte, decorrente da negligência dos responsáveis em realizar o tratamento de forma adequada. Ressalta-se que esse aspecto é algo peculiar na abordagem com pacientes pediátricos, pois diferentemente dos adultos, as crianças e os adolescentes possuem uma legislação específica para garantir sua proteção integral.

### **Articulação Intersetorial**

Para viabilizar os direitos sociais, o assistente social necessita articular as diferentes políticas sociais, tais como: saúde, educação, assistência social, previdência social, trabalho e habitação. O seu conhecimento sobre os diferentes

serviços, benefícios e projetos disponíveis favorece uma assistência mais ampla e integral na saúde. Desta forma, o assistente social é o grande articulador da rede Sócio Assistencial e que pode favorecer tanto o acesso dentro da própria instituição de saúde, como também expandir o acompanhamento para as outras políticas públicas.

### **Adesão ao tratamento**

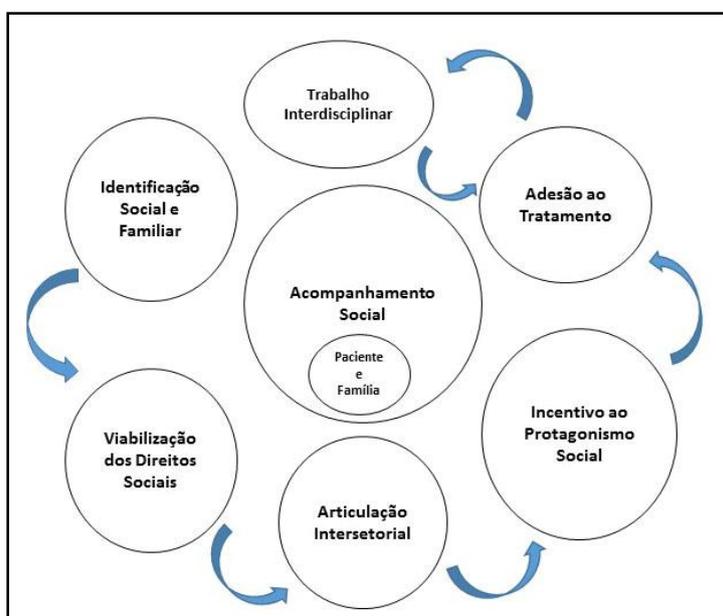
A adesão ao tratamento é um processo dinâmico e multifatorial que abrange vários aspectos. A mesma deve fortalecer a autonomia para o autocuidado e deve ser vista como uma troca entre o profissional de saúde, o paciente e a família.

Neste contexto, o apoio psicossocial é fundamental para melhorias na adesão ao tratamento que deve ser feito pelo assistente social e psicólogo. Dentre as estratégias de fortalecimento da adesão que o assistente social pode desenvolver juntamente com todos os membros da equipe estão: favorecer o acesso a informações sobre Fibrose Cística; realizar grupos socioeducativos com os pais e familiares; atendimento conjunto; atividades de sala de espera e rodas de conversa.

### **Incentivo ao Protagonismo Social**

O protagonismo social na Fibrose Cística é algo que o assistente social deve incentivar em sua intervenção com os pacientes e suas famílias. É fundamental que estes sejam empoderados a tornar-se atores na defesa de seus direitos enquanto fibrocístico, e da desconstrução de estigmas e preconceitos na sociedade. Além disso, o assistente social deve incentivar a participação dos usuários nas associações, nos serviços e nos espaços deliberativos de saúde a fim de reivindicar melhorias para os pacientes de FC.

Figura 1- Intervenção do Serviço Social em crianças e adolescentes com FC



## 12 ABORDAGEM DO FARMACÊUTICO

Aline Policarpo machado

A portaria nº199, de 30 de janeiro de 2014, institui a Política nacional de atenção integral às pessoas com doenças raras, aprova as diretrizes para atenção integral às pessoas com doenças raras no âmbito do sistema único de saúde(SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Baseado nessa portaria o farmacêutico do programa de Fibrose cística promove as atividades da assistência farmacêutica:

Seleção, programação, aquisição, Distribuição, armazenamento.

### **Seleção:**

É o processo de escolha dos medicamentos, baseada em critérios epidemiológicos, técnicos e econômicos estabelecidos por uma comissão de farmácia e terapêutica(CFT), visando assegurar medicamentos seguros, eficazes com a finalidade de racionalizar seu uso e harmonizar condutas terapêuticas. No caso do programa da Fibrose Cística no ES é feito junto a equipe, juntamente com a comissão de farmácia e terapêutica da Gerência Estadual de Assistência Farmacêutica(GEAF) da secretaria Estadual de Saúde (SESA).

### **Programação:**

Programar consiste em estimar quantidades de medicamentos a serem adquiridas, assim como os recursos necessários, para atender a determinada demanda de serviços, em um período definido de tempo. Possui influência direta sobre o abastecimento e o acesso ao medicamento. Os objetivos garantir o abastecimento por um determinado período de tempo, evitar perdas desnecessárias e prioridades em relação aos medicamentos a serem adquiridos, frente a disponibilidade de recurso. No caso do Programa da FC, é feito através da quantidade dispensada mensal mais 30%.

### **Aquisição:**

Consiste em um conjunto de procedimentos pelo quais se efetiva um processo de compra dos medicamentos por meio de contratos , convênios, portarias e meios legais.No caso do programa da Fibrose Cística no ES a aquisição é centralizada, sendo executada pelos farmacêuticos da GEAF/ SESA. Os pedidos para abastecimento da dispensação do programa da FC no Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG) são feitos através da solicitação mensal, conforme descrito na programação.

**Distribuição:**

É qualquer atividade de posse, abastecimento, armazenamento e expedição de produtos farmacêuticos, excluindo o fornecimento ao público. No caso da fibrose cística, na pauta de distribuição, os quantitativos saem diretamente do fornecedor e são entregues no almoxarifado central do estado. Na grade de distribuição os quantitativos saem mensalmente dos almoxarifados central para as farmácias de dispensação do programa.

**Armazenamento:**

A etapa do ciclo da assistência farmacêutica que tem por finalidade garantir segurança e qualidade dos itens até seu recebimento pelos pacientes.

Ao receber o medicamento do GEAF/SESA, ele é examinado e conferido a quantidade e documentação.

**A estocagem ou guarda:**

Arrumação do material em certa área definida, de forma organizada, para maior aproveitamento de espaço e dentro dos parâmetros que permitam segurança e rapidez.

Juntamente com a assistência farmacêutica, é feita a atenção farmacêutica, que na maioria das vezes, são atos clínicos individuais. Mas a sistematização das intervenções farmacêuticas e a troca de informações dentro de um sistema composto por equipe multidisciplinar podem contribuir para o impacto no nível coletivo e para a promoção do uso seguro e racional de medicamentos. Ex: indicação apropriada; dose, administração e duração do tratamento apropriado, adesão do tratamento pelo paciente, seguimento dos efeitos desejados e de possíveis eventos adversos consequentes do tratamento e dispensação correta.

Dispensação é um ato profissional complexo e deve ser considerada como suporte para realizar atividades de orientação e atenção farmacêutica.

Sendo assim o farmacêutico deve:

- Dispensar o medicamento segundo prescrição;
- Oferecer assistência mediante atividades complementares (aconselhamento individual ou coletivo, seguimento farmacoterapêutico e atenção farmacêutica, quando possível).
- Estudar o caso com o prescritor e subsidiá-lo para adequações que se fizerem necessárias.

Cabe ao farmacêutico, zelar para que os aspectos que interferem direta ou indiretamente no processo de dispensação estejam assegurados, tais como:

- Capacidade inicial e continuada dos profissionais envolvidos;
- Conhecimento, interpretação e estabelecimentos das condições para o cumprimento da legislação pertinente relativa a prescrição médica e dispensação de medicamentos,
  - Fortalecimento de vínculo de confiança e responsabilidade entre o dispensador e o usuário o SUS.
  - Estabelecer meios de comunicação entre equipe e compartilhamento de informações para promoção e adesão do usuário no tratamento.
  - Conhecimento da doença/ sintoma a ser tratado;
  - Habilidade e técnica de comunicação que facilitem as orientações necessárias ao uso adequado dos medicamentos e insumos,
    - Comportamento e postura profissional e ética, que possibilite a construção de confiança entre o profissional e o usuário.
    - Análise de prescrição conferida e escriturada pelo farmacêutico, Toda prescrição deve ser analisada sob os aspectos terapêuticos (Ex:posologia, adequação de doses, idade, superfície corpórea, idade ou superfície corporal, tempo de tratamento prescrito, ajuste de doses em casos de falência hepática ou renal e orientações conforme recomendações técnica e legais.
  - Orientações ao usuário.

### **13 ACONSELHAMENTO GENÉTICO**

Daniele Menezes Torres Ferrão

Segundo definição adotada pela American Society of Human Genetics, Aconselhamento Genético é o processo de comunicação de informações relativas à ocorrência, ou risco de ocorrência de uma determinada doença ou condição genética de uma família, a pelo menos um de seus integrantes envolvendo a participação de uma ou mais pessoas treinadas para ajudar o indivíduo ou sua família a:

1. Compreender os fatos médicos, incluindo o diagnóstico, provável curso da doença e as condutas disponíveis;

2. Apreciar o modo como a hereditariedade contribui para a doença e o risco de recorrência para parentes específicos;
3. Entender as alternativas para lidar com o risco de recorrência;
4. Escolher o curso de ação que pareça apropriado em virtude do seu risco, objetivos familiares, padrões éticos e religiosos, atuando de acordo com essa decisão;
5. Ajustar-se, da melhor maneira possível, à situação imposta pela ocorrência do distúrbio na família, bem como à perspectiva de recorrência do mesmo.

A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva. Nas doenças autossômicas recessivas, quando os pais são portadores, ou seja, cada um dos genitores tem um gene para fibrose cística, em cada gestação o risco de nascer um filho com a doença é de 25%, e a probabilidade de nascer um filho saudável, contudo portador, é de 50%.

Portanto, é fundamental proceder ao aconselhamento genético informando assim aos pais os riscos de recorrência de FC para as futuras gestações. Para isso, é de suma importância que a equipe multidisciplinar tenha um **geneticista** para participar das consultas de aconselhamento genético.

## 14 CALENDÁRIO VACINAL

**Quadro 15 .** Calendário Vacinal Pediátrico

IDADE	VACINAS	DOSES	DOENÇAS EVITADAS
Ao nascer	BCG . ID	dose única	Formas graves de tuberculose
	Vacina c/ hepatite B (1)	1ª dose	Hepatite B
1 mês	Vacina c/hepatite B	2ª dose	Hepatite B
2 meses	Vacina tetravalente (DTP + Hib) (2)	1ª dose	Difteria, tétano, coqueluche, meningite e outras infecções causadas pelo <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b
	VOP (vacina oral contra pólio)	1ª dose	Poliomielite (paralisia infantil)

	VORH (Vacina Oral de Rotavírus Humano) (3)	1ª dose	Diarréia por Rotavírus
	Vacina pneumocócica 10 valente(6)	1ª dose	Contra doenças invasivas e otite média aguda causadas por <i>Streptococcus pneumoniae</i> sorotipos 1, 4, 5, 6B,7F, 9V, 14, 18C, 19F e 23F.
4 meses	Vacina tetravalente (DTP + Hib)	2ª dose	Difteria, tétano, coqueluche, meningite e outras infecções causadas pelo <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b
	VOP (vacina oral contra pólio)	2ª dose	Poliomielite (paralisia infantil)
	VORH (Vacina Oral de Rotavírus Humano) (3)	2ª dose	Diarréia por Rotavírus
	Vacina pneumocócica 10 valente	2ª dose	Contra doenças invasivas e otite média aguda causadas por <i>Streptococcus pneumoniae</i> sorotipos 1, 4, 5, 6B,7F, 9V, 14, 18C, 19F e 23F.
6 meses	Vacina tetravalente (DTP + Hib)	3ª dose	Difteria, tétano, coqueluche, meningite e outras infecções causadas pelo <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b
	VOP (vacina oral contra pólio)	3ª dose	Poliomielite (paralisia infantil)
	Vacina pneumocócica 10 valente	3ª dose	Contra doenças invasivas e otite média aguda causadas por <i>Streptococcus pneumoniae</i> sorotipos 1, 4, 5, 6B,7F, 9V, 14, 18C, 19F e 23F.
	Vacina c/ hepatite B	3ª dose	Hepatite B
	Vacina c/ Influenza	1ª dose	Contra influenza (gripe)
7 meses	Vacina c/ Influenza	2ª dose	Contra influenza (gripe)
9 meses	Vacina contra febre amarela (5)	dose inicial	Febre amarela
12 meses	SRC (tríplice viral)	dose única	Sarampo, rubéola e caxumba
	Hepatite A	1ª dose	Hepatite A
	Varicela	1ª dose	Varicela (catapora)
15 meses	VOP (vacina oral contra pólio)	reforço	Poliomielite (paralisia infantil)

	DTP (tríplice bacteriana).	1º reforço	Difteria, tétano e coqueluche
	Vacina pneumocócica valente 10	Reforço	Contra doenças invasivas e otite média aguda causadas por <i>Streptococcus pneumoniae</i> sorotipos 1, 4, 5, 6B,7F, 9V, 14, 18C, 19F e 23F.
18 meses	Hepatite A	2ª dose	Hepatite A
4 - 6 anos	DTP (tríplice bacteriana).	2º reforço	Difteria, tétano e coqueluche
	SRC (tríplice viral)	reforço	Sarampo, rubéola e caxumba
	Varicela	2ª dose	Varicela (catapora)
10 anos	Vacina contra febre amarela	reforço	Febre amarela

Fonte: <http://www.saude.gov.br/> e <http://www.sbim.org.br/>

1. Vacina BCG: Administrar o mais precoce possível, preferencialmente após o nascimento. Nos prematuros com menos de 36 semanas administrar a vacina após completar 1 (um) mês de vida e atingir 2 Kg. É feita em dose única, intra-dérmica e protege de formas graves da Tuberculose (principalmente nas formas miliar e meníngea).

2. Vacina Hepatite B (recombinante): Administrar preferencialmente nas primeiras 12 horas de nascimento, ou na primeira visita ao serviço de saúde. Nas crianças nascidas a termo, fazer três doses (0, 1 e 6 meses de idade). Nos prematuros, menores de 36 semanas de gestação ou em recém-nascidos à termo de baixo peso (menor de 2 Kg), seguir esquema de quatro doses: 0, 1, 2 e 6 meses de vida, intra-muscular.

3. Vacina adsorvida difteria, tétano, *Pertussis* (coqueluche) e *Haemophilus Influenzae b* (meningite e outras infecções): Administrar aos 2, 4 e 6 meses de idade, IM, com intervalo entre as doses de 60 dias (mínimo de 30 dias). A vacina DTP são indicados dois reforços, sendo o primeiro aos 15 meses de idade e o segundo reforço aos 4 (quatro) anos, com idade máxima para administrar esta vacina aos 6 anos 11 meses e 29 dias.

O uso da vacina tríplice bacteriana acelular (DTPa) é menos reatogênica que a vacina tríplice bacteriana de células inteiras (DTP) e está disponível no CRIE para os pacientes com fibrose cística, menores de 2 anos de idade, devido o risco de descompensação clínica se febre alta. No serviço privado, pode vir associada à pólio inativada na vacina pentavalente acelular e ainda com hepatite B na vacina Hexavalente.

Para crianças maiores de sete anos e sem o reforço de DTP ou DTPa, recomenda-se a dT infantil (disponível no SUS) ou tríplice bacteriana do tipo adulto (dTpa . disponível em serviço privado).

4. A vacina oral poliomielite 1, 2 e 3 (atenuada):protege contra paralisia infantil. São três doses aos 2, 4 e 6 meses de idade, além do primeiro reforço aos 15 meses e segundo reforço entre os 4 e 6 anos de idade.

No caso da criança que tenha tomado a terceira dose após os 6 meses de idade, considerar o intervalo mínimo de 6 meses após a última dose para administrar o reforço.

5. A vacina oral rotavírus humano G1P1[8] (atenuada) protege da diarreia pelo rotavírus e está disponível nas unidades de saúde em duas doses, aos dois e quatro meses de idade, na rotina. É possível administrar a primeira dose entre 1 mês e 15 dias a 3 meses e 7 dias; e segunda dose entre 3 meses e 7 dias a 5 meses e 15 dias, em situações especiais. O intervalo mínimo preconizado entre a primeira e a segunda dose é de 30 dias. Nenhuma criança poderá receber a segunda dose sem ter recebido a primeira. Se a criança regurgitar, cuspir ou vomitar após a vacinação não repetir a dose.

Na rede privada a vacina pentavalente está disponível, com esquema de três doses aos 2, 4 e 6 meses de vida, sendo a 1ª até no máximo 15 semanas de vida e com intervalo mínimo de 30 dias e última dose antes de 8 meses de idade.

6. A vacina para proteção do Pneumococo (protege contra pneumonia, otite, meningite e outras doenças causadas pelo Pneumococo) foi implantada no Calendário Básico em março de 2010, para todas as crianças entre 2 e 24 meses de idade. Deve ser iniciado o mais precocemente possível, com esquema variando de acordo com a idade em que a vacinação for iniciada. Na rotina são três doses aos 2, 4 e 6 meses de idade; e um reforço, entre 12 e 15 meses de idade, considerando o intervalo mínimo de seis meses após a 3ª dose.

No CRIE estão disponíveis a Pn10 valente até os cinco anos incompletos, para todas as crianças com FC, além da Pneumo 23 valente para os maiores de 24 meses de idade em dose única (os pacientes imunodeprimidos recebem 2 doses com intervalo de 5 anos).

Sempre que a vacinação for iniciada na Unidade de Saúde, a criança deverá ser encaminhada ao CRIE para avaliação quanto a doses complementares e de reforço para proteção do pneumococo. Na rede privada existe ainda a Pneumo 13 valente.

7. A vacina meningocócica C conjugada foi implantada no Calendário Básico em agosto de 2010, para proteger de doença invasiva provocada por *Neisseria Meningitidis* do sorogrupo C. São duas doses aos 3 e 5 meses de idade, com intervalo entre as doses de 60 dias, e mínimo de 30 dias. O reforço é recomendado preferencialmente entre 12 e 15 meses de idade. Recomenda-se iniciar o mais precoce possível pela maior incidência e letalidade nesta faixa etária.

De acordo com a SBIm, é recomendada dose de reforço no segundo ano de vida e na adolescência, e dose adicional deve ser considerada cinco anos após a primovacinação, especialmente para crianças vacinadas no primeiro ano de vida. A vacina conjugada quadrivalente (sorogrupos A, C, W135 e Y) deve ser considerada para a imunização do adolescente (após 11 anos).

8. A vacina contra influenza (gripe) deve ser aplicada a partir dos seis meses de idade, respeitando a sazonalidade da doença. Está disponível no CRIE anualmente para os pacientes da FC.

9. A vacina contra Febre Amarela (atenuada) deve ser administrada a partir dos 9 (nove) meses de idade, para pessoas que residem ou que irão viajar para as áreas de risco, com recomendação da vacina (estados: AC, AM, AP, PA, RO, RR, TO, MT, MS, GO, DF, MA, MG e alguns municípios dos estados: PI, BA, SP, PR, SC e RS). Se viajar para áreas de risco, vacinar contra Febre Amarela 10 (dez) dias antes da viagem e reforço a cada 10 anos após a data da última dose. Durante surtos, antecipar a idade para 6 (seis) meses.

Está disponível na rede pública e privada.

10. Vacina Tríplice viral ou SCR protege contra sarampo, caxumba e rubéola. São duas doses, sendo a primeira aos 12 meses de idade e a segunda dose deve ser administrada aos 4 (quatro) anos de idade. Considerar o intervalo mínimo de 30 dias entre as doses. Em situação de circulação viral, antecipar a

administração de vacina para os 6 (seis) meses de idade, porém deve ser mantido o esquema vacinal de duas doses e a idade preconizada no calendário.

11. Vacina para Varicela (catapora): estima-se que uma dose da vacina induza imunidade contra infecção em 70% a 90% das crianças que a receberam, e em 95% a 98%, contra as formas graves da doença. Pode ocorrer a infecção nos pacientes que receberam apenas 1 dose da vacina, sendo recomendado duas doses, com três meses de intervalo mínimo entre elas. Atualmente, não faz parte do calendário básico de vacinação estando disponível na rede privada. Existe ainda a vacina Quádrupla viral, combinação que protege contra sarampo, caxumba, rubéola e varicela, sendo uma opção para menores de 12 anos e ambas indicações (disponível apenas na rede privada).

Se a vacinação ocorrer com formulação de tríplice viral e em separado de varicela, fazer no mesmo dia ou com intervalo de 30 dias entre elas, sob risco de interferir na resposta imunológica das mesmas.

**Quadro 16 - Calendário Vacinal do Adolescente**

IDADE	VACINAS	DOSES	DOENÇAS EVITADAS
De 11 a 19 anos (na primeira visita ao serviço de saúde)	Hepatite B	1ª dose	Contra Hepatite B
	dT (Dupla tipo adulto)	1ª dose	Contra Difteria e Tétano
	Febre amarela (4)	Reforço	Contra Febre Amarela
	SCR (Tríplice viral)	dose única	Contra Sarampo, Caxumba e Rubéola
	Influenza	Reforço	Contra Gripe
	Pneumococo	Reforço*	Contra doenças invasivas e otite média aguda causadas por <i>Streptococcus pneumoniae</i>
	HPV	1ª dose	Papilomavírus humano (HPV)
1 mês após a 1ª dose contra Hepatite B	Hepatite B	2ª dose	contra Hepatite B
6 meses após a 1ª dose contra Hepatite B	Hepatite B	3ª dose	contra Hepatite B
2 meses após a 1ª dose contra Difteria e	dT (Dupla tipo	2ª dose	Contra Difteria e Tétano

Tétano	adulto)		
4 meses após a 1ª dose contra Difteria e Tétano	dT (Dupla tipo adulto)	3ª dose	Contra Difteria e Tétano
A cada 10 anos, por toda a vida	dT (Dupla tipo adulto)	Reforço	Contra Difteria e Tétano
	Febre amarela	Reforço	Contra Febre Amarela

- Adolescente que não tiver comprovação de vacina anterior, seguir este esquema. Se apresentar documentação com esquema incompleto, completar o esquema já iniciado.

- No adolescente a 1ª dose da vacina contra hepatite B deve ser administrada no primeiro contato com o serviço de saúde. O esquema básico corresponde a 3 doses, com intervalo de 30 dias da 1ª para a 2ª e de 180 dias (6 meses) da 1ª para a 3ª dose.

- Adolescente que já recebeu anteriormente 03 (três) doses ou mais das vacinas DTP, DT ou dT, aplicar uma dose de reforço. É necessário doses de reforço da vacina a cada 10 anos. Em caso de ferimentos graves, antecipar a dose de reforço para 5 anos após a última dose. O intervalo mínimo entre as doses é de 30 dias.

- A vacina para Influenza é anual e disponibilizada no CRIE para os pacientes portadores de FC.

- No adolescente com FC, a vacina para Pneumococo deve ser avaliada individualmente, de acordo com vacinas já recebidas pelo paciente. No CRIE é disponibilizada a Pneumo 23 v, e existe a Pneumo 13v no serviço privado.

- Adolescente que resida ou que for viajar para as áreas com recomendação da vacina (estados: AP, TO, MA MT, MS, RO, AC, RR, AM, PA, GO, MG e DF e alguns municípios dos estados: PI, BA, SP, PR, SC e RS). Em viagem para essas áreas, vacinar 10 (dez) dias antes da viagem. Recomenda-se reforço a cada 10 anos. O ES, de acordo com as novas recomendações do MS/2008/2009, deixou de ser área de risco potencial para FA, justificando-se pela não observação de qualquer evidência de circulação do vírus durante o período de 5 anos. Os 39 municípios do ES, antes considerados indenes de risco potencial, passam a ser área sentinela com estratégia adicional de vigilância.

(5) Todo adolescente deve receber ou ter recebido duas doses da vacina tríplice viral ou dupla viral. O intervalo mínimo entre as doses é de 30 dias. Aqueles que tiverem comprovadamente no cartão as duas doses, não precisam ser vacinados. Preferencialmente os adolescentes devem receber a vacina tríplice viral.

(6) Adolescente grávida, que esteja com a vacina em dia, mas recebeu sua última dose há mais de 5 (cinco) anos, precisa receber uma dose de reforço. A dose deve ser aplicada no mínimo 20 dias antes da data provável do parto. Em caso de ferimentos graves, a dose de reforço deve ser antecipada para cinco anos após a última dose.

(7) Sempre que possível, a vacina contra HPV deve ser aplicada preferencialmente na adolescência, antes de iniciada a vida sexual, entre 11 e 12 anos de idade. No Brasil existem duas vacinas disponíveis: Quadrivalente (sorotipos 6, 11, 16 e 18 de HPV) sendo 3 doses com intervalo de 0- 2- 6 meses e indicada para meninas e meninos de 9- 26 anos. A vacina Bivalente (sorotipos 16 e 18 de HPV) tem intervalo de 0- 1- 6 meses e indicada para meninas de 10- 25 anos de idade. Ambas ainda não são disponíveis no SUS.

## 15 REFERÊNCIAS

BEIER. Simone. A intervenção do Serviço Social em Crianças com Fibrose Cística e suas famílias. Rev. HCPA, 2011. Disponível em <http://seer.ufrgs.br/hcpa/article/view/20861>. Acesso em novembro 2015.

BERRETO et al, Prática pneumológica, Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia, 2010.

BILTON D. Cystic Fibrosis. Medicine, VOL 36, ISS 5, pp 273-278, May 8, 2008.

BRASIL, Ministério do Desenvolvimento Social e Combate à Fome. Política Nacional de Assistência Social, Brasília: MDS, 2004.

BRASIL. Lei n. 8.069 - 1990. Estatuto da criança e do adolescente. 2. ed. Brasília: Senado Federal.

CASTRO MCS, FIRMIDA MC. **O tratamento na fibrose cística e suas complicações**. Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ. Outubro/Dezembro, 2011.

CF Trust. **Antibiotic treatment for cystic fibrosis**: report of the UK cystic fibrosis trust antibiotic working group. 3rd edition. May 2009.

CFESS. **Regulamentação da profissão de Assistente Social**. Lei nº. 8662, jun, 1993.

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. **About cystic fibrosis**, 2013. Disponível em: <http://www.cff.org:80/AboutCF/>.

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. Collins, FS. Improving nutrition and healthy growth.p.10. In: 2014 Annual Report: Courage, Innovation, Focus. December 31, 2014.

DAMASCENO N, BERNADINA A, FERRI A, et al. **Fibrose Cística**. Revista Brasileira de Pediatria e Medicina Moderna. Agosto 2010.

DORING G, et al. **Treatment of lung infection in patients with CF**: Current e future strategies. J of Cystic Fibrosis, VOL 11, pp 461-479, 2012.

DURIE PR, PENCHARZ PB. **A rational approach to the nutritional care of patients with cystic fibrosis**.JR Soc Med.1989;82(Suppl16):11-20.

EDENBOROUGH FP, Bo, et al. **Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis**. J Cystic Fibrosis 7 (2008) S2-S32.

EITANKEREM at al, A randomized placebo-controlled trial of Atalure dor the treatment of nonsense mutation cystic fibrosis, Lancet Respir Méd. 2014 July; 2(7): 539-47

ESPÍRITO SANTO (Estado). Secretaria de Estado da Saúde. Portaria 54-R, de 28 de abril de 2010. Institui e homologa os Critérios de Uso para Dispensação de Fórmulas Infantis e Dietas Enterais de Uso Adulto e Infantil Clínico na rede pública estadual de saúde. Diário Imprensa Oficial, Espírito Santo, 28 de abril de 2010.

FARESIN et al, Guias de Medicina Ambulatorial e Hospitalar da EPM-UNIFESP, 2º edição, 2009.

FILHO LVRS, et al. **Pseudomonas aeruginosa infection in patients with cystic fibroses**: scientific evidence regarding clinical impact, diagnosis and treatment. J Bras Pneumol, VOL 39, ISS 4, pp 495-512, 2013.

FIRMIDA MC, LOPES AJ. **Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística**. Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ. Outubro/ Dezembro, 2011.

HOLICK MF, BINKLEY NC, BISCHOFF-FERRARI HA, GORDON CM, HANLEY DA, HEANEY RP, MURAD MH, WEAVER CM. Evaluation, treatment, and prevention of vitamin D deficiency: an Endocrine Society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*.2011;96(7):1911. 30.

HORSLEY A, et al. Can early Burkholderia cepacia complex infection in cystic fibrosis be eradicated with antibiotic therapy?, 2011. Frontiers in Cellular and Infection Microbiology, VOL1, December, 2011.

IASBELLE SG, et al. Ataluren (PTC124) induces cystic fibrosis transmembrane conductance regulator protein expression and activity in children with nonsense mutation cystic fibrosis, *Am j Respir Crit care Med*, 2010, vol 182, pp 1262-1272

LIFSHITZ et al. **Normal and abnormal nutrition in children.** In: Silverberg M. e Baum F. *Textbook of Pediatric Gastroenterology*. 2 ed. Chicago. Year Book Publisher, 1988:90-130.

LORDAN JL et al, the pulmonary physician in critical care, Illustrative case 7: Assessment and management of massive haemoptysis, *Thorax* 2003; 58; 814-819.

LUDWIG Neto et al, **Fibrose Cística Enfoque Multidisciplinar**, 2º edição revisada e ampliada, Santa Catarina, 2009.

LUTZ L. et al. **Bacteriologia da Fibrose Cística.** Ver HCPA. VOL 31, pp: 168-184, 2011.

MOGAYZEL PJ, et al. **Chronic Medications for Maintenance of Lung Health.** Cystic Fibrosis Guidelines. *Am J Respir Crit Care Med* VOL 187, ISS 7, pp 680-689, Apr 1, 2013.

NELSON TRATADO DE PEDIATRIA- 2 vols.-19ª edição.2013- Robert kliegman Hal B. Jenson , Richard E. Behrman Ed Guanabara Koogan.

NERI, LCS. **Fibrose Cística.** In: Silva, APAS; Nascimento, AG; Zamberlan, P. *Manual de dietas e condutas nutricionais em pediatria*. São Paulo. Editora Atheneu, 2014.P36-369.

O'SULLIVAN, FREEDMAN SD. **Cystic fibrosis**, VOL 373, May 30, 2009. Disponível em: <http://www.thelancet.com/>.

ONIS M, ONYANGO AW, BORGHI E, Siyam A, NISHIDA C, SIEKMANN J. World Health Organization. Development of a WHO growth reference for school - aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization*.2007; 85:660-667.

PATRICK A. **Flume et al. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines.** Pulmonary Complications: Hemoptysis and pneumothorax, *Am J Respir Crit Care Med*, vol 182, pp 298-306, 2010.

RIBEIRO JD, et al. **Controvérsias na fibrose cística do pediatra ao especialista.** *Jornal de Pediatria* , VOL 78, Supl 2, 2002.

RODRIGUES R, et al. **Cystic Fibrosis and neonatal screening.** *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, VOL 24, pp475-S484, 2 24, 2008.

ROWE SM, MILLER S, SORSCHER EJ. **Mechanisms of disease:** Cystic Fibrosis. *N Engl J Med* 2005; 352: 1992-2001.

ROYAL BROMPTON HOSPITAL. **Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis**, 2014. Disponível em: <http://www.rbht.nhs.uk/childrencf/>.

SÃO PAULO (Estado). Secretaria Estadual de Saúde de São Paulo. Centros de Referência de Fibrose Cística de São Paulo. Protocolo de atendimento nutricional. São Paulo. 2012.117p.

SERMET-GAUDELUS et al. Journal of Cystic Fibrosis 9 (2010) 323. 329

SIMON, MISS. **Fibrose Cística: Aspectos nutricionais e manejo**. Rev HCPA 2011; 31 (2): 224-232.

STEVENS et al. **Allergic Bronchopulmonary Aspergillosis in Cystic Fibrosis**-State of the art Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference, CID 2003:37 (Suppl 3).The Journal of Heart and Lung Transplantation, vol 34, no 1, january 2015.

UK Cystic Fibrosis Trust . Consensus Documents. Standards for the Clinical Care of Children and Adults with cystic fibrosis in the UK. Bromley, December 2011. Disponível em: [https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/82070/CD\\_Standards\\_of\\_Care\\_Dec\\_11.pdf](https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/82070/CD_Standards_of_Care_Dec_11.pdf)

UK Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group. Nutritional management of cystic fibrosis, Bromley, UK: Cystic Fibrosis Trust, 2002. Disponível em: [https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/82052/CD\\_Nutritional\\_Management\\_Apr\\_02.pdf](https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/82052/CD_Nutritional_Management_Apr_02.pdf).

WORLD HEALTH ORGANIZATION MULTICENTRE GROWTH REFERENCE STUDY GROUP. WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age. Acta Paediatr Suppl. 2006; 450:76-85.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Physical status: the use and interpretation of anthropometry: report of a WHO expert committee. WHO Technical Report Series. Geneva, 1995.