

SECRETARIA DE
ESTADO DA SAÚDE



**ESTADO DO MARANHÃO
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
SECRETARIA ADJUNTA DE ASSISTÊNCIA À SAÚDE
DEPARTAMENTO DA QUALIDADE E PROJETOS ESPECIAIS**

PROTOCOLO ESTADUAL PARA PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

São Luís – MA

2021

	PROTOCOLO	DOC N° SAAS/QUA/ASS/P T/0010
	ATENDIMENTO AO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA	VERSÃO 01
		VALIDADE 02/09/2023
ELABORAÇÃO Geraldo Henrique Costa Mendes Filho Anna Cindy Araújo Leite	CARGO Técnico do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais de Saúde Chefe do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais	DATA 25/08/2021
Revisão Josélia Alves Dos Santos Candilberto Lima Lopes Filho	CARGO Superintendente de Assistência à Saúde Superintendente de Acompanhamento à Rede de Serviços	DATA 02/09/2021
APROVAÇÃO Carlos Vinicius Quadros Ribeiro	CARGO Secretário Adjunto de Assistência à Saúde	DATA 02/09/2021
RESPONSÁVEIS Médicos e Equipe Multidisciplinar	DISTRIBUIDO PARA Todas as unidades de saúde da SES-MA	

1. INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) também conhecida como Mucoviscidose e “Doença do beijo salgado” é uma doença rara, hereditária, de transmissão autossômica recessiva caracterizada pela disfunção do gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) que se localiza no braço longo do cromossomo sete que está presente na membrana apical das células epiteliais.

A mutação genética do CFTR provoca uma grande reabsorção de água e sódio, 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. Afeta, preferencialmente, o sistema respiratório e digestório, manifestando como doenças pulmonar crônica e supurativa, má absorção intestinal e concentração elevada de cloretos no suor.

Nos pulmões, esse aumento na viscosidade bloqueia as vias aéreas propiciando a proliferação bacteriana (especialmente pseudomonas e estafilococos), o que leva à infecção crônica, à lesão pulmonar e ao óbito por disfunção respiratória. No pâncreas, quando os ductos estão obstruídos pela secreção espessa, há uma perda de enzimas digestivas, levando à má nutrição.

Diante de uma doença com um prognóstico tão grave e cuja sintomatologia manifesta-se geralmente em torno dos primeiros anos de vida, os programas de triagem neonatal são de importância fundamental para o seu acompanhamento adequado.

2. OBJETIVO

Orientar os profissionais de saúde quanto ao manejo dos pacientes com Fibrose Cística nas Unidades de Saúde do Estado do Maranhão.

3. MANEJO CLÍNICO

3.1 TRIAGEM NEONATAL/TESTE DO PEZINHO

Desde a década de 60, a Organização Mundial da Saúde (OMS) preconizou a importância dos programas populacionais de Triagem Neonatal – para a prevenção de deficiência mental e agravos à saúde do recém-nascido – e recomenda sua implementação, especialmente nos países em desenvolvimento.

A Triagem Neonatal – Teste do Pezinho – foi incorporada ao Sistema Único de Saúde (SUS) no ano de 1992 (Portaria GM/MS n.º 22, de 15 de Janeiro de 1992) com uma legislação que determinava a obrigatoriedade do teste em todos os recém-nascidos vivos. O procedimento foi então incluído na tabela SIA/SUS na seção de Patologia Clínica, podendo ser cobrado por todos os laboratórios credenciados que realizassem o procedimento.

A triagem deve ser capaz de alterar a história natural da doença em uma parcela significativa da população. A partir da identificação por testes específicos, pode-se iniciar o tratamento adequado visando minimizar riscos ou complicações advindas da condição identificada.

O teste é um conjunto de ações preventivas, responsável por identificar precocemente indivíduos com doenças metabólicas, genéticas, enzimáticas e endocrinológicas, para que estes possam ser tratados em tempo oportuno, evitando as sequelas e até mesmo a morte. Além disso, propõe o gerenciamento dos casos positivos por meio de monitoramento e acompanhamento da criança durante o processo de tratamento.

Deve ser realizado do 3º ao 5º dia de vida do bebê, nas Unidades Básicas de Saúde (UBS) do SUS, nas maternidades ou em outros laboratórios. Em caso de 2(dois) testes do pezinho alterados para fibrose cística, deverá ser realizado o Teste do Suor, para confirmar ou descartar a doença.

O teste de triagem neonatal é realizado através da dosagem de tripsina sérica imunorreativa (TIR) identifica os recém-nascidos com suspeita de FC. Nos portadores de FC, os valores da TIR estão aumentados duas a cinco vezes o valor normal esperado. Uma dosagem da TIR alterada nos primeiros dias de vida deve ser

repetida com 3 a 4 semanas de idade. A dosagem da TIR é somente um teste de triagem, não conferindo diagnóstico, e sua positividade indica somente que o paciente necessita ser investigado para FC através da dosagem de eletrólitos no suor e, quando disponível, estudo genético

OBS1: Crianças que não tenham realizado o “teste do pezinho” no período neonatal, devem ser avaliadas pelo serviço médico, para orientação e investigação diagnóstica específica, se necessário. Essa investigação será considerada com a finalidade de um diagnóstico tardio e, nessas condições, a criança detectada se beneficiará com o acesso ao tratamento/acompanhamento especializado e, conseqüentemente, a uma melhor qualidade de vida.

A triagem neonatal no Estado do Maranhão acontecerá de acordo com o Fluxo SAAS/QUA/ASS/FLU/0037 (ANEXO I) e

3.2 TESTE DO SUOR

O teste é considerado padrão ouro para confirmação diagnóstica no casos suspeitos de FC. O exame consiste na estimulação da sudorese, conhecida como método de Gibson e Cooke e na análise quantitativa do cloro no suor, conhecido como método de Scales e Scales (Cloridômetro).

A quantidade anormal de sal nas secreções corporais, especialmente pulmão e pâncreas, leva à perda de sal no suor que é uma característica da doença em bebês e crianças com FC, sendo que a análise do teor de cloro no suor demonstrando níveis $> 60\text{mEq/L}$ (juntamente com o quadro clínico compatível) pode determinar o diagnóstico do paciente.

NORMAL	INDETERMINADO	ANORMAL
$<39\text{ mEq/L}$	$40\text{-}59\text{ mEq/L}$	$> 60\text{ mEq/L}$

Valores de referência para lactentes até seis meses de idade tendo como base os valores disponíveis de cloretos no suor em lactentes saudáveis e com FC, o Comitê de Consenso da CFF recomenda as seguintes faixas de valores de referência para cloretos no suor em lactentes até 6 meses de idade: $\leq 29\text{mmol/L}$: FC pouco provável; $30\text{ a }59\text{mmol/L}$: intermediário ou suspeito ou possível FC; $\geq 60\text{mmol/L}$: indicativo de FC²².

Valores de referência para maiores de seis meses de idade o Comitê de Consenso da CFF recomenda os seguintes valores de referência de dosagem de cloretos no suor em lactentes maiores de seis meses de idade: $\leq 39\text{mmol/L}$: FC pouco provável; $40\text{ a }59\text{mmol/L}$: FC possível; $\geq 60\text{mmol/L}$: indicativo de FC^{13,23}. Indivíduos com níveis de cloretos na faixa intermediária devem repetir a dosagem de cloretos no suor, além de serem seguidos periodicamente em centros de referência, onde devem ser acompanhados de perto pela equipe multiprofissional, até que se esclareça definitivamente o diagnóstico, através de exames clínicos detalhados, repetições do teste de suor e testes genéticos mais abrangentes.

OBS2: O sequenciamento genético é um exame muito útil nos casos em que o diagnóstico é duvidoso devido

ao teste do suor de valor indeterminado.

4.0 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E DIAGNÓSTICAS

RESPIRATÓRIO	GASTROINTESTINAL	ENDOCRINO/GENITOURINARIO
Asma Refratária	Ileo meconial	Hérnia inguinal
Bronquiolite	Atresia jejunal e volvo	Massa escrotal calcificada
Otite média	Emagrecimento acentuado	Hidrocele
Pseudocisto (Mucocele)	Diarréia, esteatorréia, anemia	Azoospermia
Anosmia	Hipoalbumemia	Atraso puberal
Tosse Crônica	Invaginação intestinal, prolapso retal	Ausência de ductos deferentes
Atalectasia de Repetição	Perfuração intestinal	Infertilidade
Sinusite Crônica	Impactação mucóide do apêndice	Menstruação irregular
Bronquiectasias, empiema	Deficiência das vitaminas (ADEK) e complicações hemorrágicas	Síndrome de perda salina
Popilose nasal	Dificuldade de ganhar peso e altura	Hipocloremia e alcalose metabólica
Síndrome lactente chiador	Icterícia obstrutiva prolongada	“Beijo Salgado”
Roquidão transitória	Doença do refluxo gastroesofágico	Osteoporose
Pneumonias recorrentes	Pancreatite sem causa definida	Dislipidemia associada à FC
Rinorréia	Anemia hemolítica	Diabetes associado à FC

4.1 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de FC baseia-se em achados clínicos e é confirmado pela detecção de níveis elevados de cloreto no suor ou pelo estudo genético com a identificação de mutações relacionadas à FC em dois alelos. Para diagnóstico de fibrose cística o paciente deve apresentar um critério fenotípico e uma evidência laboratorial de disfunção da CFTR.

A	B
Características Fenotípicas (1 ou mais)	Evidência laboratorial de disfunção da CFTR
Sinais e sintomas respiratórios, gastrointestinais e endócrino/genitourinário;	Teste do suor Cloro no suor >60mEq/L em 2 dosagens em 2 ou mais ocasiões

5.0 SISTEMA RESPIRATÓRIO

Problemas respiratórios são 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, experiência e a expectativa de vida desses pacientes com fibrose cística.

O melhor 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.

Nos pacientes de FC, o sintoma mais frequente é a tosse persistente, inicialmente seca e aos poucos produtiva, com expectoração de escarro mucoso ou francamente purulento. As exacerbações da doença pulmonar caracterizam-se pelo aumento da frequência e/ou intensidade da tosse, presença de taquipneia, dispneia, mal-estar, anorexia, febre e perda de peso. Insuficiência respiratória e cor pulmonale são eventos da fase terminal da doença. Sinusopatia crônica está presente em quase 100% dos pacientes. Polipose nasal recidivante ocorre em cerca de 20% dos casos, podendo ser a primeira manifestação da doença.

A identificação de agentes patógenos através de exame de bacteriologia do material respiratório é de suma importância para o diagnóstico e tratamento da doença infecciosa associada. Em crianças, os agentes patógenos mais frequentes são: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e *Streptococcus pneumoniae*. Existem patógenos oportunistas, mais frequentemente a *Pseudomonas aeruginosa*, que muitas vezes coexiste com o *S. aureus*.

A presença do agente patógeno 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 para a classificação da infecção respiratória em pacientes com fibrose cística, como visto na tabela:

Infecção crônica	Pacientes com >50% de culturas positivas nos últimos 12 meses (mínimo de 4 amostras)
Infecção intermitente	Paciente com < 50% de culturas positivas no últimos 12 meses (mínimo de 4 amostras)
Livre de infecção	Paciente com cultura positiva no passado, mas todas as culturas nos últimos 12 meses foram negativas
Nunca infectado	Paciente nunca apresentou cultura positiva

A Presença de algum germe patogênico na FC, é em sua maioria associada a sintomas respiratórios agudos e exacerbados, diferentes de resfriado pelo escore de Fuchs:

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 superior a 10% do valor basal;
12. Alterações radiológicas indicativas de infecção pulmonar;

A Exacerbação do sintomas respiratórios são classificados como:

- **LEVE:** Isolamento da bactéria nas 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).
- **MODERADO 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.).
- **SINAIS DE RESFRIADO:** Somente acometimento de vias aéreas superiores.

Exames complementares devem ser avaliados para caracterização do quadro clínico:

EXAMES COMPLEMENTARES:

1. Espirometria e radiografia de tórax: uma vez por ano ou mais freqüente (se necessário).
2. Tomografia computadorizada de tórax(a partir dos cinco anos de idade a cada 3 anos; Antes dos cinco anos de idade apenas em casos selecionados);
3. Culturas de escarro ou aspirado traqueal (AT): solicitá-los em toda consulta;
4. Dosagem de IgE total: uma vez por ano (diagnóstico da aspergilose broncopulmonar alérgica);

5.1 TRATAMENTO SISTEMA RESPIRATÓRIO:

Conduta diante a 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.

Conduta diante a segunda cultura para *Pseudomonas aeruginosa* primeiro 6 meses pós primo-infecção:

- Paciente apresenta bom estado geral:

Se o paciente utilizou o 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.

Conduta diante a terceira cultura para *Pseudomonas aeruginosa* primeiro 6 meses pós primo-infecção:

- Paciente 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.

Conduta diante a colonizados crônicos para *Pseudomonas aeruginosa*:

- Azitromicina e TOBI em meses alternados ou intercalando com Colimicinade 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.

Conduta diante a exacerbação do paciente colonizado crônico para *Pseudomonas aeruginosa*:

- Se paciente com exacerbação leve:

Ciprofloxacino por 14 dias e manter TOBI ou associar colimicina inalatória

- Se paciente com exacerbação moderado ou grave:

Ceftazidima + amicacina 14 dias + TOBI 28 dias **OU** Tobramicina EV 14 dias + TOBI 28 dias

Conduta diante a exacerbação do paciente colonizado crônico para *Haemophilus influenzae*:

- Tratar todas as vezes que aparecer na cultura, independentemente de ter ou não sintomas
- 1ª opção: amoxicilina ou amoxicilina + clavulanato por quatro semanas
- 2ª opção: cefalosporina de 2ª geração se não houve erradicação ou persistência de sintomas. *

Atenção para o risco de aparecimento de *P. aeruginosa*.

Conduta diante do paciente colonizado para *Staphylococcus aureus* sensível à oxacilina (OSSA):

- Não fazer profilaxia.
- Tratar sempre a primeira cultura positiva, com ou sem sintomas, por três a quatro semanas.
- Nas culturas positivas subseqüentes, tratar sempre que estiver sintomático.
- Outras situações, discutir com equipe do centro de referência

OBS: Considerar prolongar tratamento por até três meses se houver persistência ou recorrência de sintomas a curto prazo.

- Primeira cultura: tratar com antibiótico oral por três a quatro semanas.
- Se cultura subseqüente positiva ou persistência de sintoma: associar um segundo antibiótico oral, prolongando o tratamento por mais duas semanas
- Se persistência de nova cultura positiva ou de sintomas: antibioticoterapia venosa por duas semanas
- Se nova cultura positiva, após antibioticoterapia venosa, tratar apenas se sintomático

Exacerbação leve:

- 1ª opção: amoxicilina + clavulanato ou SMZ/TMP por três a quatro semanas.
- 2ª opção: cefalexina. Outras opções: macrolídeo, preferencialmente claritromicina ou azitromicina.

Exacerbação grave:

- Oxacilina 200mg/Kg/dia, EV, por 14 a 21 dias

Conduta diante do paciente colonizado para *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina (OSSA):

Exacerbação leve:

- Linezolida, VO, por duas ou três semanas (fazer hemograma semanal).

Exacerbação grave:

- Vancomicina ou teicoplanina, EV, por 2 a 3 semanas ou linezolida, VO ou EV, por 14 a 21 dias.

Conduta diante do paciente colonizado para *Stenotrophomonas maltophilia*:

- Na maioria das vezes não é patogênico e desaparece sem tratamento. Tratar se sintomático e se for o único agente isolado.

- Se assintomático, discutir com o centro de referência.
- 1ª opção: Sulfa-trimetoprim por duas a quatro semanas
- 2ª opção: Cloranfenicol por duas semanas, com hemograma

Conduta diante do paciente colonizado para *Burkholderia cepacea*:

- Tratar sempre.
- Seguir antibiograma.
- Segregação obrigatória.
- Impedir situações que permitam contato com outros pacientes com FC.
- Utilizasse esquemas com dois antibióticos venosos de acordo com 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.

Conduta diante do paciente em situações específicas:

RESFRIADO COMUM:

- Sem *Pseudomonas aeruginosa* em culturas de escarro/aspirado traqueal (AT) nos últimos 12 meses: amoxicilina + clavulanato ou macrolídeo;
- Com *P. aeruginosa* em culturas de escarro/AT nos últimos 3 meses: Ciprofloxacina por duas semanas para pacientes que não a usaram nos últimos três meses. (Tentar reservar a ciprofloxacina para as exacerbações mais do que para um simples resfriado menor, devido ao risco de resistência).

SINUSITE:

- A maioria dos pacientes com FC apresenta alterações dos seios da face, mas apenas 1% deles apresenta sintomas sugestivos de sinusite. A radiografia simples dos seios da face não auxilia na conduta.
- Na presença de sintomatologia (cefaléia, obstrução nasal, gotejamento pós-nasal purulento, pigarro constante, anosmia e, especialmente, halitose): Tratar de acordo com o resultado da cultura e antibiograma (escarro/aspirado traqueal) ; Considerar antibioticoterapia prolongada por três a seis semanas e uso de

metronidazol.

ATALECTASIA:

- Tratamento clínico usual (antibioticoterapia e fisioterapia).
- Tratamento fisioterápico com dispositivos de pressão positiva (EPAP)
- Broncoscopia e lavado brônquico com dornase alfa
- Ressecção pulmonar nos casos resistentes.

PÓLIPOS NASAIS:

- Considerar uso de corticóide tópico nasal por três meses
- Considerar tratamento cirúrgico após avaliação otorrinolaringológica

PNEUMOTORAX:

- Assintomático: Hospitalização e observação por 24h.
- Sintomático ou acometimento maior de 20% do vol total do HTx:
Hospitalização Drenagem torácica - retirar quando parar de borbulhar.
Considerar cirurgia se não ocorrer melhora do escape de ar em cinco dias.

HEMOPTISE:

- Habitualmente não requer tratamento específico.
- Se persistir, considerar exacerbação de infecção pulmonar.
- Afastar fatores desencadeantes, como uso de ácido acetilsalicílico, antiinflamatórios não-hormonais
- Excluir medicações que alteram a crase sanguínea.
- Propedêutica: radiografia de tórax, cultura de escarro.
- Tratamento: sedar se necessário, Vit K., Transfusão., ATB específico à colonização.

ASPERGILOSE :

- Prednisona 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)
 - Itraconazol < 12 anos 5mg/Kg/d; > 12 anos 200mg/d.
 - Corticóide a longo prazo.

5.2 TRANSPLANTE PULMONAR:

INDICAÇÕES

- Hipercapnia
- Insuficiência respiratória dependente de oxigênio
- Hipertensão arterial pulmonar clinicamente ou não evidente (Pressão sistólica de artéria pulmonar acima de 35 mmHg)
- Exacerbações e internações freqüentes com piora da função respiratória
- Complicações pulmonares que ameacem a vida (ex.: Hemoptise maciça)
- Aumento da resistência antimicrobiana

CONTRA-INDICAÇÕES

- Etilismo, tabagismo ou drogadição.
- 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
- Disfunção ventricular esquerda significativa.
- Disfunção hepática significativa ou hipertensão porta.
- Insuficiência renal.
- Diabetes mellitus com lesão significativa de órgão alvo.
- Neoplasia nos últimos 5 anos.
- Osteoporose (abaixo de limiar de fratura, ou fraturas vertebrais sintomáticas).
- Incapacidade de deambular.
- HIV
- Tuberculose (Passado de TBC tratado deve ser decisão de cada centro de transplante).
- Hepatite B (HbsAg positivo).

Relativas

- Micobacteriose Atípica: não há evidências sobre a evolução de transplantados infectados.

Considerar que a resposta terapêutica é frusta. Tratamento pré-transplante deve ser considerado em colonizados.

- Colonização por bactérias multi-resistentes (infecção por pseudomonas aeruginosa multi-resistente não é considerada contra-indicação).

- Infecção por fungos: há maior risco de envolvimento fúngico precoce na anastomose. Não há evidências de maior risco de pneumonia fúngica. Tais condições devem ser tratadas sistemicamente, não há definição sobre a profilaxia com anti-fúngicos. Não infecciosas

- Idade acima de 65 anos.
- Múltiplas co-morbidades (Diabetes, hipertensão arterial, refluxo gastro-esofágico, úlcera péptica).
- Infecção pela Burkholderia cepacia (dependendo do centro).

5.3 TRATAMENTO FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA:

- Drenagem postural modificada: tempo mínimo de execução 20-30 minutos. Pode ser realizada quantas vezes forem necessárias.
 - Tapotagem/vibração: tempo mínimo de 20-30 minutos. Podem ser realizadas quantas vezes forem necessárias. Quando necessário, devem ser associadas à drenagem postural modificada. Pode ser realizada com o bico da mamadeira ou por meio de vibrador portátil.
 - Expiração lenta prolongada (ELPR): técnica passiva aplicada ao lactente. Não tem tempo exato de execução (utilizar até melhora da ausculta respiratória).
 - Aumento do fluxo expiratório (AFE): mesma indicação da ELPR
 - Drenagem autógena assistida:
 - Técnica passiva aplicada ao lactente para auxiliar na mobilização de vários volumes e fluxos expiratórios.
 - Desobstrução rinofaríngea retrógrada (DRR). Pode ser realizada de acordo com a necessidade.

6.0 TRATAMENTO INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA:

INTERPETRAÇÃO DA ELASTASE FECAL

- normal: > 200mcg/g de fezes; insuficiência pancreática leve/moderada: 100-200 mcg/g de fezes; insuficiência pancreática grave: < 100 mcg/g de fezes.
- Pacientes com FC geralmente apresentam valores < 15 mcg/g de fezes.

INTERPETRAÇÃO DA GORDURA FECAL POR VAN DE KAMER (LIMITE SUPERIOR)

- Lactente menor de seis meses em uso de LM: 0,93 g de gordura por dia
- Lactente menor de seis meses em dieta artificial: 2,25 g de gordura por dia
- Criança de idade superior a seis meses: 2,28 g de gordura por dia

INTERPETRAÇÃO DA ESTEATÓCRITO (LIMITE SUPERIOR)

- < um mês: 4,04%
- De um a três meses incompletos: 1,38%
- Três meses completos a 72 meses incompletos: 0,29%

6.1 TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA (TRE)

- Controlar a esteatorréia e fazer 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.

6.2 TRE NEONATAL:

- Paciente com a forma edematosa e anêmica da doença;
- Pacientes sem a forma edematosa e anêmica da doença, no entanto:

Elastase disponível: sempre que menor que 100 mcg/g de fezes; quando entre 100-200 mcg/g de fezes e paciente com diagnóstico clínico de IP;

Sem elastase disponível e com avaliação da esteatorréia pela gordura fecal de 24h em fezes de 72h (Van de Kamer): sempre que a esteatorréia for superior ao valor de referência; quando for inferior ao valor de referência mas paciente com diagnóstico clínico de IP;

sem exame laboratorial, porém paciente com diagnóstico clínico de IP.

- Como repor enzimas: RN e lactentes em dieta láctea exclusiva:

Devem receber enzima em toda mamada: 2.000 a 4.000 U de lípase para cada 120 ml de leite (humano ou não).

- TRE Após desmame:

Devem receber 500 a 1.500 U de lipase/Kg/refeição e 5.000 a 10.000 U de lipase/Kg/dia

7.0 VITAMINAS:

VITAMINAS	PACIENTES QUE NECESSITAM	DOSE INICAL
A	IP	4000-10000 UI/dia
D	IP	400-800 UI/dia
E	TODOS	100-400UI/dia
K	IP, COLESTASE	1 mg/dia A 10 mg/semana
B ¹²	RESSECÇÃO ÍLEO DISTAL	300mcg, IM/mês
HIDROSSOLÚVEIS	NÃO NECESSITA DE REPOSIÇÃO SE INGESTÃO ALIMENTAR ADEQUADA	

- Recomenda-se: Crianças menores de um ano: vinte gotas (1,0 mL) de Protovit® ao dia e 1 cápsula de Ephynal® (400UI de vit E) por semana ou vinte gotas (1,0 mL) de Source CF ao dia. Crianças de um a quatro anos: 1,5 ml (30 gotas) Source CF® ao dia. Pacientes maiores de quatro anos, que mastigam comprimidos: um comprimido de Centrum® ou um comprimido de Source CF® ao dia

8.0 TRATAMENTO DOENÇA DO REFLUXO GASTROESOFÁGICO:

- Medidas gerais: postural, dietéticas
- Intervenções respiratórias (dirigidas principalmente à sibilância e pneumonias de aspiração)

Tratamento medicamentoso (12 semanas):

Menor de um ano: ranitidina: 5 a 10 mg/Kg/dia

Crianças maiores de um ano: Omeprazol: 0,7 a 3,3 mg/Kg/dia (usar excepcionalmente em menores de um ano).

9.0 TRATAMENTO ÍLEO-MECONIAL:

- Comunicar sempre com cirurgia pediátrica.
- O tratamento deve ser instituído após discussão com cirurgião.
- Considerar contraste radiológico hidrossolúvel oral e, se necessário, retal.

Gastrografia: 250 ml a 25%, via oral.

Pode-se repetir a dose.

Acompanhar com RX simples de abdome em ortostatismo ou decúbito dorsal com raios horizontais.

10. TRATAMENTO PANCREATITE RECORRENTE:

- Internação
- Repouso alimentar
- Nutrição parenteral

11. TRATAMENTO ANEMIA:

- Ferro: 3 a 5 mg/kg/dia
- Vitamina E: 400UI três vezes por semana, por três semanas.

12. INTERVENÇÃO PSICOSOCIAL:

- Minimizar o sofrimento do processo de hospitalização frente a cirurgias e demais procedimentos invasivos;
- 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;

- 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;
- Compreender como a doença se insere no contexto familiar e o lugar que o paciente ocupa na família;
- 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;
- 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.

13. URGÊNCIA E EMERGÊNCIA

Pacientes em situação de Urgência/Emergência deverão ser atendidos conforme fluxo SAAS/QUA/ASS/FLU/0112 (ANEXO 2).

REFERÊNCIAS

ABREU E SILVA, Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos, 2008;

ADDE, FABÍOLA VILLAC, Fibrose cística na clínica pediátrica, 2014;

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE, <https://www.abram.org.br>

ATHANAZIO RA, SILVA FILHO LV, VERGARA AA et al. Grupo de Trabalho das Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística. J Bras Pneumol. 2017;

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

BEZERRA DE SÁ, FEITOSA SANTOS, LOPES SILVA, et al. Fibrose cística em dois irmãos adultos em estado da Amazônia: estudo de caso, 2018;

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

CONTO C, VIEIRA C, FERNANDES K et al. Prática fisioterapêutica no tratamento da fibrose cística. ABCS health sci, 2014;

FIBROSE CÍSTICA PROTOCOLO CLÍNICO DOS CENTROS DE REFERÊNCIA DO ESTADO DE MINAS GERAIS, www.saude.mg.gov.br

GRUPO BRASILEIRO DE ESTUDOS DE FIBROSE CÍSTICA, [GBEFC - Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística](#)

LEITE MARIA. Fibrose cística para pacientes e seus cuidadores, 2017;

LUDWIG Neto et al, Fibrose Cística Enfoque Multidisciplinar, 2ª edição revisada e ampliada, Santa Catarina, 2009;

MELLOTI ROBERTA, FERRÃO DANIELE, MARCHETTE ALINE, et al. Protocolo assistencial de fibrose cística serviço de referência pediátrico e adulto do Estado do espírito santo, 2017;

MENEZES ANNE, BRITTO MURILO, NÓBREGA SHEVA, et al. Vivências de familiares de crianças e adolescentes com fibrose cística, 2010;

REISINHO MARIA DA CONCEIÇÃO, GOMES BÁRBARA. o adolescente com fibrose cística: crescer na diferença, 2015;

12. HISTÓRICO DE REVISÕES

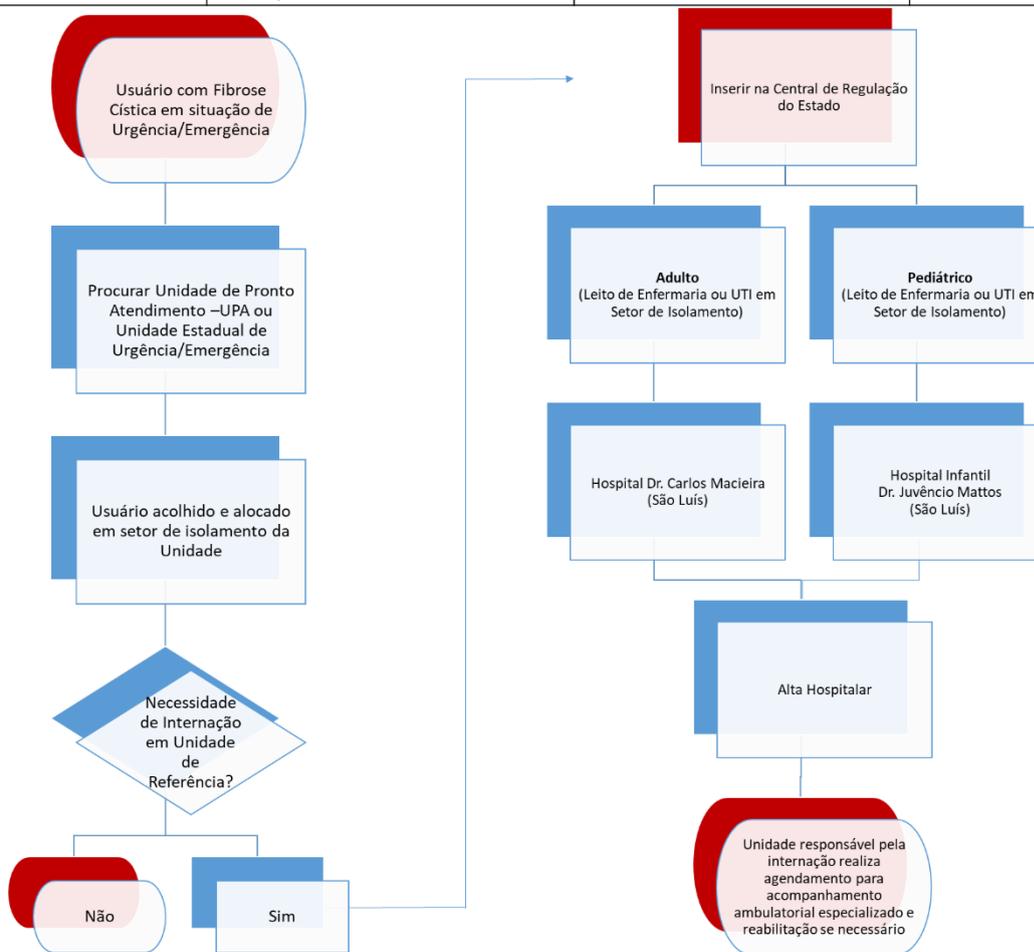
DATA	REVISOR	EDIÇÃO	ITEM ALTERADO	DESCRIÇÃO DA ALTERAÇÃO

13. VALIDAÇÕES

VALIDAÇÕES SAAS			
Secretário Adjunto de Assistência à Saúde	Superintendente de Assistência à Saúde	Superintendente de Acompanhamento à Rede de Serviço	Chefe do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais de Saúde
Data:	Data:	Data:	Data:

ANEXO I

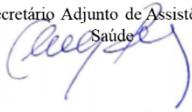
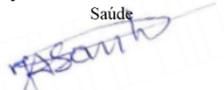
 SECRETARIA DE SAÚDE	FLUXO		DOC Nº SAAS/QUA/ASS/FLU/ 0112
	ATENDIMENTO DO USUÁRIO COM FIBROSE CÍSTICA EM SITUAÇÃO DE URGÊNCIA/EMERGÊNCIA NO ESTADO DO MARANHÃO		VERSÃO 01
ELABORAÇÃO Anna Cindy Araújo Leite – Chefe do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais de Saúde	REVISÃO Josélia Alves dos Santos – Superintendente de Assistência à Saúde Candilberto Lima Lopes Filho – Superintendente de Acompanhamento à Rede de Serviços	APROVAÇÃO Carlos Vinicius Quadros Ribeiro – Secretário Adjunto de Assistência à Saúde	DATA 30/08/2021
			VALIDADE 30/08/2023



Atenção

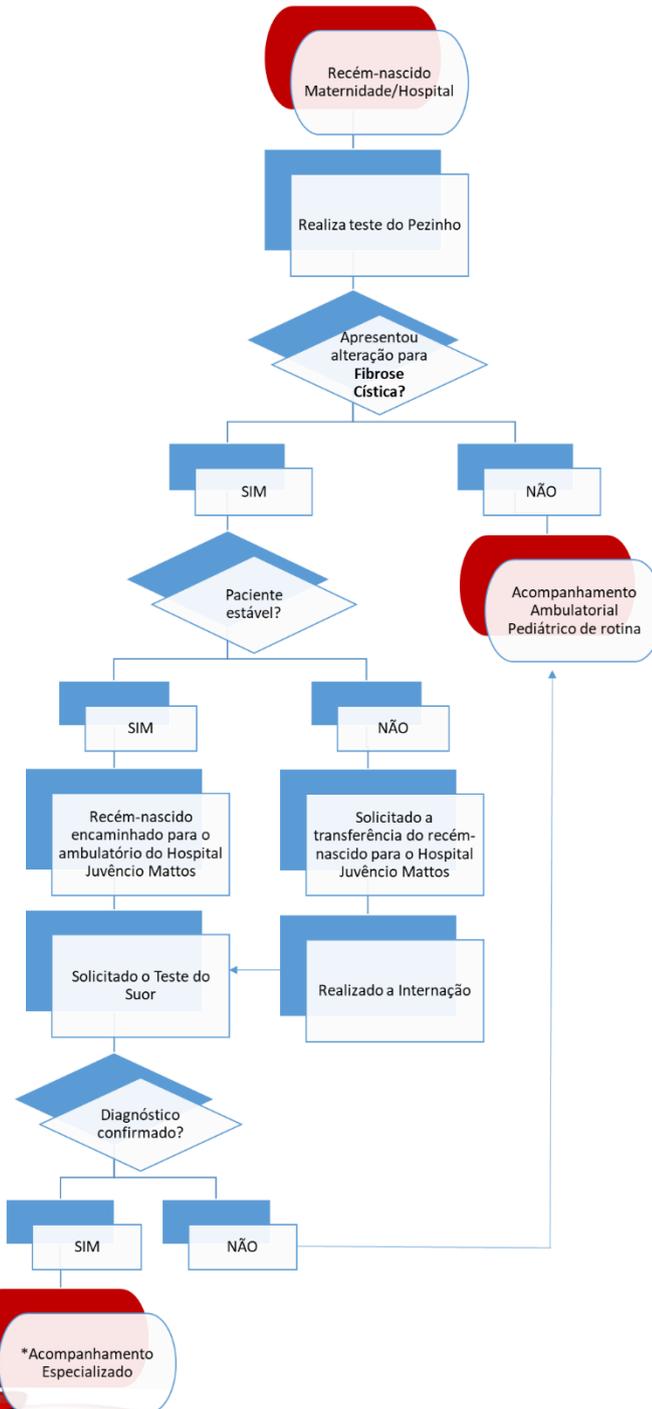
- As consultas, os exames, a terapia nutricional e a dispensação de medicamentos do Componente Especializado da RENAME serão realizados pelas Unidades de Referência para atendimento Adulto e Pediátrico durante toda a internação e no acompanhamento ambulatorial especializado, concentrando a linha de cuidado em um único espaço, observando as Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística.
- O Atendimento Especializado será composto por: pediatria, pneumologista, gastroenterologista, nutricionista, enfermeiro, farmacêutico, assistente social, fisioterapia, fonoaudiologia, terapia ocupacional e psicologia.
- A reabilitação será realizada no Centro de Reabilitação no Olho D' Água e Cidade Operária.

VALIDAÇÕES

Secretário Adjunto de Assistência à Saúde 	Superintendente de Assistência à Saúde 	Superintendente de Acompanhamento à Rede de Serviços 	Chefe do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais de Saúde 
Data: 30/08/2021	Data: 30/08/2021	Data: 30/08/2021	Data: 30/08/2021

ANEXO II

 GOVERNO DE TODOS NÓS	Fluxo		DOC Nº SAAS/QUA/ASS/FLU/ 0037
	SECRETARIA DE SAÚDE		VERSÃO 02
ELABORAÇÃO Myllena Carvalho Veras – Técnica do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais de Saúde	REVISÃO Anna Cindy Araújo Leite – Chefe do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais de Saúde Josélia Alves dos Santos – Superintendente de Assistência à Saúde	APROVAÇÃO Carlos Vinícius Quadros Ribeiro – Secretário Adjunto de Assistência à Saúde	DATA 30/08/2021
			VALIDADE 30/08/2023



Atenção

- As consultas, os exames, a terapia nutricional e a dispensação de medicamentos do Componente Especializado da RENAME serão realizados pela Unidade de Referência para atendimento Pediátrico - **Hospital Infantil Dr. Juvêncio Mattos** durante toda a internação e no acompanhamento ambulatorial especializado, concentrando a linha de cuidado em um único espaço, observando as Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística.

Atendimento Especializado

Pediatra; pneumologista, gastroenterologista, nutricionista, enfermeiro, farmacêutico, assistente social entre outros é realizado no Hospital Infantil Dr. Juvêncio Mattos, sendo a equipe multidisciplinar formada por fisioterapia, fonoaudiologia, terapia ocupacional e psicologia no Centro de Reabilitação no Olho D' Água e Cidade Operária.

Unidades que realizam partos na Rede Estadual:

- Hospital Nossa Senhora da Penha;
- Maternidade de Alta Complexidade do Maranhão – MACMA
- Maternidade Dr Humberto Coutinho – Colinas;
- Hospital Geral de Alto Alegre do Maranhão;
- Hospital Regional de Timbiras;
- Hospital Regional de Paulino Neves;
- Hospital Regional Alarico Nunes Pacheco – Timon;
- Hospital Regional de Barreirinhas;
- Hospital Regional Materno infantil de Imperatriz;
- Hospital Regional de Carutapera;
- Hospital Regional de Balsas;
- Hospital Macrorregional de Coroatá Dr Mamede Trovão;
- Hospital Regional Adélia Matos Fonseca – Itapecuru.
- Maternidade Benedito Leite;
- Hospital Regional de Morros.

Atenção

RELAÇÃO DE EXAMES/DOCUMENTOS PARA SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTOS COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA QUE DEVERÃO SER ENTREGUE NO HOSPITAL INFANTIL DR. JUVÊNCIO MATTOS

PCDT: FIBROSE CÍSTICA - INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA

CID: E84.1, E84.8

PRODUTO: PANCREATINA 10.000 UI CAP GRUPO 1.B , PANCREATINA 25.000 UI CAP GRUPO 1.B

EXAMES/DOCUMENTOS OBRIGATORIOS

DOCUMENTOS:

- Descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (LME), adequadamente preenchido
- Prescrição médica devidamente preenchida
- Cópia de documento de identidade, exceto para indígena ou penitenciário. Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS)
- Cópia do comprovante de residência, exceto para indígena ou penitenciário.

OUTROS EXAMES/DOCUMENTOS: A entrega dos exames/documentos listados abaixo depende da situação clínica do paciente. Esses podem ser exigidos por esta unidade de saúde para que a avaliação da sua solicitação seja concluída. Verifique com seu médico a necessidade de entrega desses exames/documentos conforme o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde, específico para sua situação clínica.

EXAMES: Cópia do exame de dosagem da elastase pancreática fecal Cópia do exame de dosagem quantitativa de eletrólitos no suor Cópia do exame genético para diagnóstico de Fibrose Cística.

PCDT: FIBROSE CÍSTICA - MANIFESTAÇÕES PULMONARES

CID: E84.0, E84.8

PRODUTO: TOBRAMICINA 300/5 MG/ML SOLUÇÃO INALATÓRIA (POR AMPOLA) GRUPO 1.A

EXAMES/DOCUMENTOS OBRIGATORIOS:

EXAMES: Cópia de exame de cultura de secreção respiratória

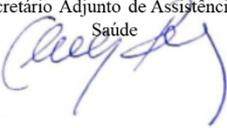
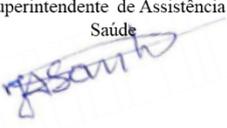
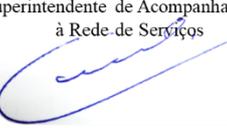
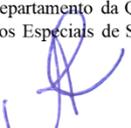
DOCUMENTOS:

- Descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas. Informar o tempo de tratamento prévio com tobramicina caso paciente apresente infecção pulmonar crônica por Pseudomonas aeruginosa
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (LME), adequadamente preenchido
- Prescrição médica devidamente preenchida
- Cópia de documento de identidade, exceto para indígena ou penitenciário. Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS)
- Cópia do comprovante de residência, exceto para indígena ou penitenciário.

OUTROS EXAMES/DOCUMENTOS: A entrega dos exames/documentos listados abaixo depende da situação clínica do paciente. Esses podem ser exigidos por esta unidade de saúde para que a avaliação da sua solicitação seja concluída. Verifique com seu médico a necessidade de entrega desses exames/documentos conforme o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde, específico para sua situação clínica.

EXAMES: Cópia do exame de dosagem quantitativa de eletrólitos no suor Cópia do exame genético para diagnóstico de Fibrose Cística

VALIDAÇÕES

Secretário Adjunto de Assistência à Saúde 	Superintendente de Assistência à Saúde 	Superintendente de Acompanhamento à Rede de Serviços 	Chefe do Departamento da Qualidade e Projetos Especiais de Saúde 
Data: 30/08/2021	Data: 30/08/2021	Data: 30/08/2021	Data: 30/08/2021

SECRETARIA DE
ESTADO DA SAÚDE

