

Guidelines

Fibrose cística: diagnóstico e tratamento

• Diretriz NICE 78 •

REIMPRESSÃO

O desenvolvimento desta reimpressão de *Guidelines* foi financiado pela F. Hoffmann-La Roche Ltd.
Consultar a exoneração de responsabilidade completa na capa interior.

Material destinado a profissionais de saúde habilitados a prescrever e dispensar medicamentos.

Material destinado a profissionais de saúde habilitados a prescrever e dispensar medicamentos.

Quando uma diretriz clínica descreve uma terapêutica farmacológica, os leitores devem consultar o resumo completo das características do medicamento para confirmar as indicações licenciadas e a importância clínica das contraindicações, precauções especiais, interações medicamentosas, reações adversas ou superdosagem de um produto. Embora tenha havido todo o cuidado quanto à exatidão deste resumo de *Guidelines*, isso não diminui a obrigação de obtenção de parecer clínico e o editor não assume qualquer responsabilidade em caso de erros e omissões.

A produção e a impressão destas *Guidelines* foram financiadas pela F. Hoffmann-La Roche Ltd. Embora esta reimpressão tenha sido revista para garantir exatidão factual, a F. Hoffmann-La Roche Ltd não fez qualquer contribuição editorial para o conteúdo.

© National Institute for Health and Care Excellence (2017) Fibrose cística: diagnóstico e tratamento. Disponível em: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng78> Todos os direitos reservados. Sujeito a notificação de direitos.

As diretrizes NICE são elaboradas para o serviço nacional de saúde da Inglaterra e estão sujeitas a revisão regular, podendo ser atualizadas ou anuladas. A NICE aprovou a utilização dos seus conteúdos neste produto. A NICE é independente de qualquer empresa ou produto publicado.

Não houve qualquer contato entre os patrocinadores e o NICE no desenvolvimento desta reimpressão de *Guidelines*.

Os pontos de vista e opiniões nesta reimpressão não são necessariamente os mesmos da F. Hoffmann-La Roche Ltd ou de *Guidelines*, respectivos editores, conselheiros ou anunciantes.

A MGP Ltd possui os direitos de autor da marca e do logotipo *Guidelines*, bem como do design e formato da reimpressão deste resumo de *Guidelines*.

BR/PULM/0418/0020 - maio 2018
SAP: 81421190

Fibrose cística: diagnóstico e tratamento

National Institute for Health and Care Excellence

- Este resumo de *Guidelines* inclui apenas as recomendações essenciais. O texto sublinhado refere-se à diretriz completa, disponível em www.nice.org.uk/ng78, que inclui um conjunto de recomendações completo para:
 - transição para serviços de saúde para adultos
 - complicações da fibrose cística
 - infecções pulmonares
 - intervenções nutricionais e insuficiência pancreática exócrina
 - doença hepática
 - diabetes relacionada com fibrose cística
 - densidade mineral óssea
 - avaliação psicológica

Diagnóstico da fibrose cística

- Tenha em conta que a fibrose cística pode ser diagnosticada através de:
 - resultados positivos nas análises de pessoas sem sintomas, por exemplo, rastreamento em crianças (análise de tripsina imunorreativa em gota de sangue), seguidos de testes de suor e genéticos para confirmação **ou**
 - manifestações clínicas, apoiadas pelos resultados dos testes da suor e genéticos para confirmação **ou**
 - apenas manifestações clínicas, em casos raros de pessoas com sintomas e que têm resultados normais nos testes de suor e genéticos
- Avalie os casos de fibrose cística e, quando clinicamente adequado, realize um teste de suor (em crianças e jovens entre 12 e 17 anos) ou um teste genético para diagnosticar fibrose cística (em adultos) em pessoas com algum dos seguintes indicadores:
 - histórico familiar
 - atresia intestinal congênita
 - íleo meconial
 - sintomas e sinais que sugeriram síndrome de obstrução intestinal distal
 - atraso no crescimento (em crianças e jovens)
 - subnutrição

- doença pulmonar recorrente e crônica, como:
 - infecções recorrentes do trato respiratório inferior
 - evidências clínicas ou radiológicas de doença pulmonar persistente (principalmente bronquiectasia) através de mudanças persistentes nas radiografias ao tórax
 - tosse produtiva ou com expectoração crônica
- sinusite crônica
- azoospermia obstrutiva (em jovens e adultos)
- pancreatite aguda ou crônica
- má absorção
- prolapso retal (em crianças)
- síndrome de pseudo-Bartter

- Indique um centro especializado em fibrose cística a pessoas com suspeita de fibrose cística, caso:
 - tenham resultados positivos ou inconclusivos no teste de suor
 - a avaliação desses pacientes sugira fibrose cística, mas os seus resultados estejam normais
 - o teste genético revele uma ou mais mutações de fibrose cística

Informações e apoio

- Ofereça às pessoas recém-diagnosticadas com fibrose cística e aos seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável) a oportunidade de conversar sobre suas preocupações
- Os profissionais de saúde especialistas em fibrose cística devem fornecer informações e apoio
- Ofereça às pessoas com fibrose cística suspeita ou diagnosticada e aos seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável) informações relevantes e compreensíveis, e a oportunidade de falar sobre vários tópicos como:
 - o seu diagnóstico
 - o acompanhamento do seu estado de saúde
 - escolhas de tratamento para o seu estado de saúde

- complicações ou comorbidades possíveis ou existentes
- implicações para uma vida independente
- Apresente às pessoas com fibrose cística e aos seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável) informações sobre os vários cuidados de saúde
- Forneça informações às pessoas com fibrose cística e seus familiares ou cuidadores adequadamente e de modo personalizado. Evite o jargão e utilize formas de conversação preferíveis por essas pessoas; por exemplo:
 - conversas presenciais
 - cópias da correspondência
 - informação escrita (como folhetos informativos)
 - meios de comunicação digital e recursos confiáveis da Internet que se encontrem disponíveis
- Quando adequado, forneça às pessoas com fibrose cística e seus familiares ou cuidadores a oportunidade de falar com profissionais especialistas e relevantes sobre:
 - recursos e apoio disponíveis, como apoio local e serviços de advocacia
 - prevenção dos riscos de infecções cruzadas
 - implicações do estado de saúde na escola e educação
 - planejamento da carreira
 - transição para cuidados de saúde para adultos
 - viagens ao estrangeiro
 - fertilidade e contracepção
 - gravidez e parentalidade
 - transplante de órgãos
 - cuidados ao fim da vida
- Forneça às pessoas com fibrose cística informações sobre como terem contato com outros doentes sem o risco de contraírem infecções cruzadas (consulte **evitar infecções cruzadas**), por exemplo indicando-lhes grupos de apoio online
- Para mais informações sobre comunicação, indicações de informações e compartilhamento de tomadas de decisão no serviço de saúde nacional inglês para adultos, consulte a diretriz NICE sobre a experiência do paciente nos serviços de saúde nacionais ingleses
- Tenha em conta que as pessoas com fibrose cística e os familiares ou cuidadores precisam

- de apoio emocional e algumas pessoas podem precisar do apoio de um psicólogo (consulte **avaliação psicológica**), particularmente:
- no diagnóstico
 - por vezes, em momentos de transição (por exemplo, no início ou mudança de escola, mudança do sistema educativo para o mercado de trabalho ou início de uma vida independente, pela primeira vez)
 - em relação à fertilidade, incluindo planejamento familiar, gravidez ou infertilidade
 - para lidar com complicações resultantes da fibrose cística
 - na espera ou na realização de um transplante de órgãos
 - na aproximação do fim da vida

Prestação dos serviços de saúde

Configuração dos serviços de saúde

- Os cuidados de saúde a pessoas com fibrose cística devem ser prestados por uma equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística em um centro especializado em fibrose cística (consulte **equipe multidisciplinar**)
- Os centros especializados em fibrose cística devem:
 - planejar os cuidados de saúde ao paciente (incluindo cuidados durante a internação e em ambulatório), tendo em conta o risco de infecções cruzadas (consulte **evitar infecções cruzadas**)
 - manter registos locais e nacionais dos pacientes com informações sobre seu estado de saúde, tratamentos e resultados clínicos
 - examinar a prática e os resultados clínicos
- Quando se utiliza um modelo de cuidados de saúde compartilhados* para crianças e jovens, este deve incluir:
 - encontros formais entre a equipe pediátrica local, o centro de cuidados de saúde compartilhados e a equipe multidisciplinar no centro especializado em fibrose cística
 - envolvimento direto de membros da equipe multidisciplinar especialistas em fibrose cística
 - uma avaliação anual e, pelo menos, outra análise anual pela equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística, além de análises pela equipe pediátrica local

- Se disponível e quando clinicamente adequado, os cuidados de saúde de proximidade[†] para adultos com fibrose cística podem ser prestados pela equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística em um hospital local
- O centro especializado em fibrose cística deve ter um ponto de contato sempre disponível (dia ou noite) para pedidos urgentes de pessoas com fibrose cística e dos seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável)
- Considere a telemedicina[‡] ou visitas domiciliares para monitoramentos de rotina quando for mais adequado do que as consultas em ambulatório e se o doente com fibrose cística tiver essa preferência
- Faça planos (incluindo fornecimento de equipamento e apoio especializado) para pessoas em terapia intravenosa com antibióticos em casa, quando adequado

Equipe multidisciplinar

- A equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística deve ser constituída por, pelo menos, um (dependendo do tamanho da instituição) dos seguintes profissionais, que devem ter uma especialização relacionada com a doença:
 - pediatras ou médicos especialistas
 - enfermeiros especialistas
 - psicoterapeutas especialistas
 - nutricionistas especialistas
 - farmacêuticos especialistas
 - psicólogos clínicos especialistas
- A equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística deve ser liderada por um pediatra ou médico especialista
- A equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística deve incluir ou ter acesso a assistentes sociais
- Os assistentes sociais devem prestar aconselhamento e apoio a pessoas com fibrose cística e seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável), por exemplo, sobre:
 - ajuda com adaptação a tratamentos a longo prazo (como a toma regular de medicamentos)
 - educação
 - emprego

- subsídios do governo
- assistência temporária

- Os enfermeiros especialistas (que trabalham com os pediatras ou médicos especialistas) devem coordenar os cuidados de saúde e facilitar a comunicação entre os outros membros da equipe de fibrose cística e atuar como representantes das pessoas com fibrose cística e dos seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável). As funções clínicas essenciais podem incluir:
 - proporcionar apoio durante e depois do diagnóstico e no início do tratamento
 - triagem
 - avaliação clínica avançada
 - coordenação dos serviços de tratamento intravenoso com antibióticos em casa, incluindo o acesso intravenoso
- Os psicoterapeutas especialistas devem avaliar e aconselhar as pessoas com fibrose cística na consulta, no internamento, durante exacerbações da doença pulmonar[§] e na sua análise anual. A avaliação e o aconselhamento podem abordar assuntos como desobstrução das vias respiratórias, utilização de nebulizadores, doenças musculoesqueléticas, exercício, atividade física e incontinência urinária
- Os nutricionistas especialistas devem avaliar e aconselhar as pessoas com fibrose cística sobre todos os aspectos de nutrição em consultas em ambulatório, durante a internação e na sua análise anual (consulte [intervenções nutricionais](#))
- Os farmacêuticos especialistas devem aconselhar as pessoas com fibrose cística sobre a otimização da medicação nas consultas em ambulatório, durante a internação, na alta hospitalar e na análise anual. Devem aconselhar os profissionais de saúde sobre todos os aspetos da utilização e prescrição de medicamentos e apoiar os médicos de clínica geral, farmacêuticos da comunidade e prestadores de serviços de saúde a domicílio de modo a garantir que as pessoas com fibrose cística tenham acesso aos medicamentos necessários, sem interrupção
- Os psicólogos clínicos especialistas devem avaliar e aconselhar as pessoas com fibrose cística e seus familiares ou cuidadores (conforme

aplicável) nas consultas em ambulatório ou em outras consultas (se necessário), durante a internação e nas suas análises anuais (consulte avaliação psicológica)

- A equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística deve incluir ou ter acesso a especialistas relevantes e competentes em fibrose cística nas seguintes áreas:
 - microbiologia
 - fisiologia pulmonar
 - diabetes
 - gastroenterologia
 - hepatologia
 - reumatologia
 - psiquiatria
 - radiologia de intervenção
 - cirurgia (gastrointestinal, torácica e de ouvidos, nariz e garganta)
 - obstetrícia
 - cuidados paliativos
- A equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística deve trabalhar em conjunto com os médicos de clínica geral e fornecer informações rapidamente para que estes possam ajudar as pessoas com fibrose cística através de:
 - prescrição de medicamentos para a fibrose cística:
 - em lotes de, pelo menos, 1 mês de cada vez para medicamentos de rotina
 - para períodos mais longos, se aconselhado pela equipe especialista
 - seguimento das diretrizes para a prescrição de medicamentos não licenciados
 - fornecimento de imunização de rotina anual, incluindo todas as alterações para pessoas com fibrose cística e vacinas da gripe para os familiares e cuidadores
 - gestão de problemas de saúde não relacionados com a fibrose cística
 - atestados de doenças
 - trabalho em parceria com as equipes de cuidados de saúde a domicílio para fibrose cística, em particular para cuidados ao fim da vida
 - prestação de cuidados de saúde a familiares e cuidadores

Análises anuais e de rotina

- Tenha em conta que:

- o objetivo dos cuidados de saúde para a fibrose cística é evitar ou limitar os sintomas e as complicações da doença
- os monitoramentos de rotina e as avaliações anuais são fundamentais para a prestação de cuidados de saúde eficazes

- Ofereça às pessoas com fibrose cística um exame anual abrangente que inclua o seguinte (consulte seções relevantes da diretriz completa):
 - uma avaliação pulmonar
 - uma avaliação da absorção nutricional e intestinal
 - uma avaliação para doença hepática
 - análise para diabetes relacionada com a fibrose cística, a partir dos 10 anos de idade
 - uma avaliação para outras complicações da fibrose cística possíveis ou existentes
 - uma avaliação psicológica
 - avaliações por um enfermeiro, psicoterapeuta, farmacêutico ou assistente social especialista
 - uma análise do seu plano de exercício
- Apresente análises de rotina regulares a pessoas com fibrose cística e torne-as mais frequentes logo após o diagnóstico e nos primeiros anos de vida. Por exemplo:
 - semanalmente no seu primeiro mês de vida
 - a cada 4 semanas entre 1 e 12 meses de idade
 - a cada 6 a 8 semanas entre 1 e 5 anos de idade
 - a cada 8 a 12 semanas depois dos 5 anos de idade
 - a cada 3 a 6 meses nos adultos

Monitoramento, avaliação e tratamento da doença pulmonar

Monitoramento da doença pulmonar

- Para pessoas com fibrose cística que têm evidências clínicas de doença pulmonar, estabeleça a frequência das análises de rotina de acordo com o estado clínico, mas faça análises para crianças e jovens (entre 12 e 17 anos), pelo menos, a cada 8 semanas e em adultos a cada 3 meses. Se adequado, pense em utilizar o calendário sugerido para as análises regulares de rotina.
- Inclua os seguintes procedimentos em cada

análise de rotina, em relação à avaliação pulmonar para pessoas com fibrose cística:

- uma avaliação clínica, incluindo uma análise do histórico clínico e do cumprimento com a medicação e um exame físico com medição do peso e do comprimento ou altura
- medição da saturação de oxigênio
- coleta de amostras da secreção respiratória para análises microbiológicas, utilizando amostras de expectoração, se possível, ou um esfregaço de escarro ou aspiração nasofaríngea (NPA)
- teste de função pulmonar com espirometria (incluindo volume expiratório forçado em 1 segundo [FEV₁], capacidade vital forçada [FVC] e fluxo expiratório forçado [FEF] 25–75% em adultos e em crianças e jovens aptos

- Se a espirometria estiver normal em um exame de rotina, considere medir o índice de desobstrução pulmonar
- Inclua os seguintes procedimentos em cada análise anual, em relação à avaliação pulmonar para pessoas com fibrose cística:
 - uma avaliação clínica, incluindo uma análise do histórico clínico e do cumprimento com a medicação e um exame físico com medição do peso e do comprimento ou altura
 - uma avaliação pelo fisioterapeuta
 - medição da saturação de oxigênio
 - uma radiografia do tórax
 - análises de sangue, incluindo contagem de glóbulos brancos, testes serológicos para aspergillus e IgE sérica
 - coleta de amostras da secreção respiratória para análises microbiológicas (incluindo micobactérias não-tuberculosas)
 - teste de função pulmonar (por exemplo com espirometria, incluindo FEV₁, FVC e FEF 25–75%) em adultos e em crianças e jovens aptos
- Considere medir o índice de desobstrução pulmonar em cada análise anual, se a espirometria estiver normal
- Para pessoas com fibrose cística que têm doença pulmonar e sintomas que estejam preocupando o doente ou seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável), considere qual dos seguintes procedimentos podem ser úteis:
 - análise do histórico clínico
 - exame físico, incluindo medição do peso e do

comprimento ou altura

- medição da saturação de oxigênio
- coleta de amostras da secreção respiratória para análises microbiológicas, utilizando amostras de expectoração, se possível, ou um esfregaço de escarro ou aspiração nasofaríngea (NPA)
- para adultos, análises de sangue para medir a contagem de glóbulos brancos e marcadores inflamatórios como a proteína C reativa
- teste de função pulmonar, por exemplo com espirometria (incluindo FEV₁, FVC e FEF 25–75%) em adultos e em crianças e jovens aptos
- índice de desobstrução pulmonar para pessoas com resultados normais na espirometria

Dependo das avaliações necessárias, determine se é necessário fazer uma avaliação por telemedicina remota ou uma avaliação presencial.

- Pense em realizar uma TAC de baixa dose do tórax para crianças com fibrose cística que nunca fizeram uma TAC do tórax para detectar características que outros testes (como uma radiografia simples do tórax) não captariam (por exemplo bronquiectasia no estado inicial)
- Pense em realizar uma radiografia do tórax para pessoas com fibrose cística durante ou após o tratamento para uma exacerbação da doença pulmonar (tenha em conta a gravidade), se:
 - a exacerbação não responder ao tratamento

ou

 - uma radiografia do tórax antes do tratamento apresentar novas anomalias radiológicas
- Monitore a resposta ao tratamento durante e após uma exacerbação da doença pulmonar, avaliando se os sintomas e sinais deixam de existir, e, conforme adequado:
 - colete amostras da secreção respiratória para análises microbiológicas, utilizando amostras de expectoração, se possível, ou um esfregaço de escarro ou aspiração nasofaríngea (NPA)
 - realize um teste da função pulmonar, por exemplo com espirometria (incluindo FEV₁, FVC e FEF 25–75%) em adultos e em crianças e jovens aptos
 - meça a saturação de oxigênio
- Considere recorrer a uma lavagem broncoalveolar para obter amostras das vias respiratórias para análises microbiológicas de pessoas com fibrose cística, se:

- tiverem doença pulmonar que não respondeu corretamente ao tratamento **e**
- não for encontrada a causa da doença com a amostragem não invasiva das vias respiratórias superiores da secreção respiratória (incluindo indução da expectoração, se adequado)

Técnicas de desobstrução das vias respiratórias

- Fale sobre a utilização de técnicas de desobstrução das vias respiratórias com pessoas com fibrose cística que não apresentem evidências clínicas de doença pulmonar e com seus pais ou cuidadores (conforme aplicável). Ofereça-lhes treinamento em técnicas de desobstrução das vias respiratórias e explique-lhes quando devem utilizá-las.
- Ofereça treinamento em técnicas de desobstrução das vias respiratórias a pessoas com fibrose cística que apresentam evidências clínicas de doença pulmonar e aos seus pais ou cuidadores (conforme aplicável)
- Na escolha de uma técnica de desobstrução das vias respiratórias a pessoas com fibrose cística:
 - avalie a capacidade deles de limpar o muco dos pulmões e forneça um plano individual para otimizar este processo
 - tenha em conta as preferências dos pacientes e (quando adequado) dos seus pais e cuidadores
 - considere todos os fatores que possam influenciar ao processo
- Avalie regularmente a eficácia das técnicas de desobstrução das vias respiratórias e, se necessário, modifique a técnica ou utilize outra diferente
- Não forneça a oscilação de alta-frequência da parede torácica como uma das técnicas de desobstrução das vias respiratórias a pessoas com fibrose cística, exceto em circunstâncias clínicas especiais. A equipe especialista em fibrose cística decide quando se aplicam estas circunstâncias. Compreenda que há evidências que mostram que a oscilação de alta-frequência da parede torácica não é tão eficaz como outras técnicas de desobstrução das vias respiratórias.

- Considere utilizar ventilação não-invasiva em pessoas com fibrose cística que têm doença pulmonar moderada ou grave e não podem limpar seus pulmões utilizando técnicas padrão de desobstrução das vias respiratórias

Fármacos mucoativos

- Forneça um fármaco mucoativo a pessoas com fibrose cística que tenham evidências clínicas de doença pulmonar
- Forneça rhDNase (alfa dornase; desoxirribonuclease humana recombinante)^l como primeira escolha de fármaco mucoativo
- Se a avaliação clínica ou o teste de função pulmonar indicar uma resposta inadequada à rhDNase, considere rhDNase^l e cloreto de sódio hipertônico ou apenas cloreto de sódio hipertônico
- Pondere a prescrição de manitol sob a forma de pó seco para inalação^{ll} para crianças e jovens que não podem utilizar rhDNase e cloreto de sódio hipertônico devido a inadequação, intolerância ou resposta inadequada
- O manitol sob a forma de pó seco para inalação é recomendado como opção de tratamento de fibrose cística para adultos:
 - que não possam utilizar rhDNase devido a inadequação, intolerância ou resposta inadequada a rhDNase **e**
 - cuja função pulmonar esteja em rápida diminuição (diminuição no FEV₁ superior a 2% por ano) **e**
 - que não possam utilizar outros fármacos osmóticos por não serem adequadosOs pacientes que estejam recebendo manitol e cuja fibrose cística não satisfaça os critérios acima devem poder continuar o tratamento até que seu médico considere adequado interrompê-lo (Esta recomendação foi retirada da diretriz de avaliação técnica NICE 266)
- Para recomendações sobre a utilização de lumacaftor/ivacaftor, consulte a **diretriz de avaliação técnica NICE 398** sobre lumacaftor/ivacaftor no tratamento de homocigóticos com fibrose cística para a mutação F508del

Fármacos imunomoduladores

- Para pessoas com fibrose cística e função pulmonar em diminuição ou exacerbações repetidas da doença pulmonar, apresente um tratamento de longo prazo com azitromicina** em uma dose imunomoduladora^{††}
- Os pacientes que têm diminuição da função pulmonar continuada ou exacerbações da doença pulmonar contínuas enquanto recebem o tratamento a longo prazo com azitromicina devem interromper este tratamento e considerar a toma oral de corticosteroides
- Não ofereça corticosteroides por inalação como tratamento imunomodulador para a fibrose cística

Outros monitoramentos, avaliações e tratamentos

Síndrome de obstrução intestinal distal

- Tenha em conta que várias situações podem causar dor abdominal aguda e assemelham-se à síndrome de obstrução intestinal distal em pessoas com fibrose cística; por exemplo:
 - constipação
 - apendicite
 - intussuscepção
 - colecistite
- Suspeite de síndrome de obstrução intestinal distal em pessoas com fibrose cística que têm um surto agudo de dor abdominal periumbilical ou no quadrante inferior direito ou que apresentem algum dos seguintes quadros:
 - uma massa palpável no quadrante inferior direito
 - carga fecal no quadrante inferior direito em uma radiografia abdominal simples, principalmente se associada a níveis de ar-líquido no intestino delgado
 - manifestações clínicas de obstrução intestinal parcial ou completa, como vômitos (particularmente com bilis) e distensão abdominal
- Para pessoas que têm um surto agudo de dor abdominal periumbilical, mas que não apresentam quaisquer outras manifestações clínicas ou radiológicas de síndrome de

obstrução intestinal distal, pondere a realização de mais exames imaginológicos, como por exemplo:

- ecografia abdominal **ou**
- TAC abdominal

- Controle a síndrome de obstrução intestinal distal em um centro especializado em fibrose cística, com a supervisão de especialistas competentes no reconhecimento e tratamento da patologia e das respectivas complicações
- Disponibilize líquidos para ingestão por via oral e intravenosa para garantir a hidratação adequada (e reidratação, se necessária) em pessoas com síndrome de obstrução intestinal distal
- Prescreva a solução de amidotrizoato de meglumina e amidotrizoato de sódio (Gastrografina) (via oral ou sonda entérica) como tratamento de primeira linha para a síndrome de obstrução intestinal distal
- Se a solução de amidotrizoato de meglumina e amidotrizoato de sódio (Gastrografina) não for eficaz, considere uma solução isosmótica de polietilenoglicol e eletrólito (PEG) (macrogol) (via oral ou sonda entérica) como tratamento de segunda linha
- Considere a cirurgia como último recurso, se o tratamento prolongado com a solução de PEG não for eficaz
- Para reduzir o risco de ocorrência de síndrome de obstrução intestinal distal:
 - aconselhe as pessoas a beberem muito líquido
 - otimize a terapia de substituição com enzimas pancreáticas (consulte [intervenções nutricionais e insuficiência pancreática exócrina](#))
 - considere a prescrição de tratamento regular com um fármaco para amolecimento das fezes, como a lactulose ou uma solução de PEG

Exercício

- Aconselhe as pessoas com fibrose cística e seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável) a praticar exercício regularmente para melhorar a função pulmonar e a forma física em geral
- Apresente às pessoas com fibrose cística um programa individual de exercício, tendo em conta

a capacidade e as preferências do paciente

- Analise regularmente os programas de exercício para monitorar o progresso do paciente e garantir que o programa continue a ser apropriado para suas necessidades
- Forneça a pessoas com fibrose cística que recebam cuidados durante a internação:
 - uma avaliação das suas capacidades de exercício
 - as instalações e o apoio necessários para continuarem a seguir o programa de exercício (conforme adequado), considerando a necessidade de evitar infecções cruzadas (consulte **prevenção de infecções cruzadas**) e as diretrizes locais de controle de infecções

Prevenção de infecções cruzadas

- Para recomendações sobre como prevenir e controlar infecções, consulte as diretrizes NICE sobre controle de infecções em cuidados primários e comunitários e outras associadas aos cuidados de saúde, e a norma de qualidade NICE sobre como prevenir e controlar infecções
- Para prevenir infecções cruzadas entre pessoas com fibrose cística nos cuidados durante a internação e em ambulatório, recorra a uma vigilância microbiológica e uma estratégia local de controle de infecções que inclua agrupamento
- Informe as pessoas com fibrose cística, seus familiares ou cuidadores (conforme aplicável) e os funcionários envolvidos nos seus cuidados de saúde sobre o risco de infecções cruzadas e como evitá-las
- Cada consulta especializada em fibrose cística deve ser organizada de modo a prevenir infecções cruzadas. Separe as pessoas individualmente durante a consulta, incluindo a organização:
 - da utilização de áreas comuns
 - da presença nas instalações de diagnóstico, tratamento e farmácia

- Mantenha as pessoas com infecções complexas por *Pseudomonas aeruginosa* ou *Burkholderia cepacia* que sejam transmissíveis ou crônicas separadas de outras pessoas que não tenham estas infecções, por exemplo, realizando consultas em ambulatório separadas
- Considere manter as pessoas com fibrose cística que tenham isolamento intermitente por *Pseudomonas aeruginosa* separadas de pessoas não infectadas, por exemplo, realizando consultas em ambulatórios separados. Ajude as pessoas com fibrose cística a planejarem sua internação de modo a evitar o contato com outros pacientes, por exemplo, quando utilizarem:
 - os restaurantes, escolas e áreas de lazer do hospital
 - as instalações de diagnóstico, tratamento e farmácia (consulte **informações e apoio**)
- Durante os cuidados na internação, atribua a pessoas com fibrose cística quartos individuais com banheiro

* **Modelo de cuidados de saúde compartilhados (rede de consultas de fibrose cística):** quando um hospital local presta cuidados a pessoas com fibrose cística através de supervisão, apoio e envolvimento direto dos membros de uma equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística.

† **Cuidados de saúde de proximidade:** um modelo de cuidados de saúde em que uma equipe multidisciplinar especialista em fibrose cística fornece consultas ambulatoriais em hospitais locais.

‡ **Telemedicina:** prestação de serviços clínicos de forma remota, através de telefone ou chamadas de vídeo para comunicação com o paciente.

§ **Exacerbações pulmonares:** agravamento súbito ou recente de sintomas ou sinais clínicos; geralmente, deve-se a uma infecção pulmonar aguda.

† Na data da publicação (outubro de 2017), a substância rhDNase não tinha autorização de introdução no mercado do Reino Unido para utilização em crianças com menos de 5 anos de idade no tratamento de fibrose cística. O médico prescritor deve seguir as diretrizes profissionais relevantes, assumindo todas as responsabilidades pela sua decisão. É necessário obter e documentar o consentimento esclarecido. Para mais informações, consulte o guia de prescrição do General Medical Council no que se refere à prescrição de medicamentos não licenciados.

† Na data da publicação (outubro de 2017), a substância manitol sob a forma de pó seco para inalação não tinha autorização de introdução no mercado do Reino Unido para utilização em crianças no tratamento de fibrose cística. O médico prescritor deve seguir as diretrizes profissionais relevantes, assumindo todas as responsabilidades pela sua decisão. É necessário obter e documentar o consentimento esclarecido. Para mais informações, consulte o guia de prescrição do General Medical Council no que se refere à prescrição de medicamentos não licenciados.

** Na data da publicação (outubro de 2017), a substância azitromicina não tinha autorização de introdução no mercado do Reino Unido para esta indicação. O médico prescritor deve seguir as diretrizes profissionais relevantes, assumindo todas as responsabilidades pela sua decisão. É necessário obter e documentar o consentimento esclarecido. Para mais informações, consulte o guia de prescrição do General Medical Council no que se refere à prescrição de medicamentos não licenciados.

†† **Dose imunomoduladora:** dose de um medicamento inferior à dose inibitória mínima.

Diretriz completa disponível em

National Institute for Health and Care Excellence (outubro de 2017) *Fibrose cística: diagnóstico e tratamento*
Disponível em: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng78>. A NICE aprovou a utilização dos seus conteúdos neste produto.

