

DIRETRIZ INTERPROFISSIONAL
ATENÇÃO À CRIANÇA E AO ADOLESCENTE

10

FIBROSE
CÍSTICA

1ª EDIÇÃO

HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA

Autora
LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE

Editores
ELISA DE CARVALHO
ERIKA BOMER
ISIS QUEZADO MAGALHÃES
RENILSON REHEM

HOSPITAL DA
CRIANÇA 
DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR

SUS 

DIRETRIZ INTERPROFISSIONAL
ATENÇÃO À CRIANÇA E AO ADOLESCENTE

10

FIBROSE
CÍSTICA

Brasília, 2016



Diretor Presidente
NEWTON CARLOS DE ALARCÃO

Diretora Vice-Presidente
DEA MARA TARBES DE CARVALHO

Conselho de Administração
DANIEL GALLO PEREIRA
ILDA RIBEIRO PELIZ
NADIM HADDAD
HELOÍSA HELENA SILVA DE OLIVEIRA
JAIR EVANGELISTA DA ROCHA
JARBAS BARBOSA DA SILVA JUNIOR
MARLENE GOMES BARRETO
(Representante dos Funcionários)

Conselho Fiscal
ADÉZIO DE ALMEIDA LIMA
FERNANDO HECTOR RIBEIRO ANDALÓ
FRANCISCO CLÁUDIO DUDA

1ª edição, 2016.
Esta é uma produção para uso
interno no Hospital da Criança de
Brasília, portanto, não deve ser
reproduzida.

Informações:
Hospital da Criança de Brasília José
Alencar
SAIN Lote 4-B (ao lado do Hospital
de Apoio)
Brasília - DF.
CEP 70.071-900



Superintendente Executivo
RENILSON REHEM

Superintendente Executivo Adjunto
JOSÉ GILSON ANDRADE

Diretor Administrativo
HÉLIO SILVEIRA

Diretora do Centro Integrado e Sustentável de E
VALDENIZE TIZIANI

Diretor de Custos, Orçamento e Finanças
HORÁCIO FERNANDES

Diretora de Estratégia e Inovação
ERIKA BOMER

Diretora de Recursos Humanos
VANDERLI FRARE

Diretora Técnica
ISIS MAGALHÃES

Coordenadora do Corpo Clínico
ELISA DE CARVALHO

Núcleo de Comunicação e Mobilização
Coordenadora de Comunicação e Mobilização
ANA LUIZA WENKE

Assessor de Comunicação
CARLOS WILSON

Designer Gráfico
JUCELIA CAVALCANTE LIMA

Diagramação e revisão: Ex-Libris Comunicação Inte
Revisão: Gabrielle Albiero, Pedro C. De Biasi.
Diagramação: Adriana Antico, Jonathan Oliveira, Nayara An
Carolina Huguenneyer Brito e Ricardo Villar.

Autores:
Luciana de Freitas Velloso Monte

Editores:
Elisa de Carvalho
Erika Bömer
Isis Quezado Magalhães
Renilson Rehem

Ficha catalográfica

Hospital da Criança de Brasília José Alencar.

Diretriz Interprofissional de Atenção à Criança e ao
Adolescente com Fibrose Cística/Monte, Luciana de Freitas
Velloso. Brasília: HCB, 2016.

33p.

Editores: Elisa de Carvalho, Erika Bömer, Isis Quezado
Magalhães, Renilson Rehem.

1. Fibrose cística. 2. Pediatria. 3. Criança. I. Monte, Luciana de
Freitas Velloso. II. Adriana Goya. III. Título.

CDU: 612.2

SUMÁRIO

DIRETRIZ INTERPROFISSIONAL

1. INTRODUÇÃO	5
1.1. Objetivos.....	5
1.2. Equipes de referência.....	5
2. CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE.....	5
2.1. Critérios de inclusão	5
2.2. Critérios de exclusão	6
3. ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO E ESTABELECIMENTO DE PLANO TERAPÊUTICO	6
3.1 Abordagem terapêutica.....	9
4. AGRADECIMENTOS	10
ANEXOS.....	12

1. INTRODUÇÃO

1.1. Objetivos

Geral:

Sistematizar o atendimento ao portador de fibrose cística (FC) no Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB), promovendo efetividade assistencial.

Específicos:

- Promover abordagem multiprofissional e interdisciplinar às crianças e aos adolescentes com fibrose cística, de acordo com as necessidades específicas de cada paciente e utilizando estratificação de risco (gravidade do caso);
- Atuar de forma integrativa e complementar à rede de saúde SES/DF, com enfoque na pediatria terciária;
- Apoiar o Programa de Triagem Neonatal para Fibrose Cística do Distrito Federal, fazendo o seguimento precoce dos bebês com diagnóstico da doença.

1.2. Equipes de referência

Equipes médicas responsáveis pelo programa:

Pneumologia;

Gastroenterologia.

Assistência complementar essencial:

Enfermagem;

Fisioterapia;

Nutrição;

Psicologia;

Serviço Social;

Odontologia.

2. CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE

2.1. Critérios de inclusão

São elegíveis para este programa, crianças e adolescentes com fibrose cística suspeita ou confirmada, conforme especificado abaixo.

- Crianças e adolescentes com suspeita clínica de fibrose cística por meio de sintomas e/ou sinais, associados ao Teste do Suor (dosagem de cloreto no suor) alterado, ou em níveis duvidosos (Caderno de Anexos) ou à pesquisa genética positiva para fibrose cística;
- Bebês provenientes do Programa de Triagem Neonatal da SES/DF com um ou mais Testes do Pezinho para fibrose cística (tripsina imunorreativa) alterados, associados a Testes do Suor alterados ou duvidosos.

2.2. Critérios de exclusão

- Pacientes sem encaminhamento devidamente justificado (compatível com os critérios de elegibilidade);
- Pacientes acima de 17 anos, 11 meses e 29 dias de idade.

3. ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO E ESTABELECIMENTO DE PLANO TERAPÊUTICO

A avaliação inicial do paciente será realizada por médicos do Hospital da Criança de Brasília (pneumologista e/ou gastroenterologista), encaminhados como Parecer Interno (PI), Consulta de Egresso (CE), Parecer Especializado (PE) ou Admissão a Programa (AP).

Nesta primeira avaliação serão realizados a anamnese completa e o exame físico pela equipe médica, avaliação especializada da equipe interdisciplinar, bem como espirometria nos pacientes acima de cinco anos de idade. Serão solicitados os exames complementares, conforme a necessidade de cada caso, de acordo com a descrição no Caderno de Anexos. Os pacientes serão classificados segundo a estratificação de risco, descrita na Tabela 1. O diagnóstico de fibrose cística é definido de acordo com os critérios internacionais vigentes, descritos no Caderno de Anexos.

À admissão no programa multiprofissional serão realizados: o cadastro do paciente, a ambientação, a apresentação da equipe, a pactuação das metas terapêuticas e das metas do paciente (Tabela 2), e a identificação das necessidades sociais.

Os pacientes suspeitos ou com diagnóstico confirmado de fibrose cística serão incluídos na Abordagem Terapêutica Risco 1, 2 ou 3 (ATR1, ATR2 ou ATR3). A Figura 1 resume o fluxo de avaliação para admissão no Programa de Fibrose Cística do HCB.

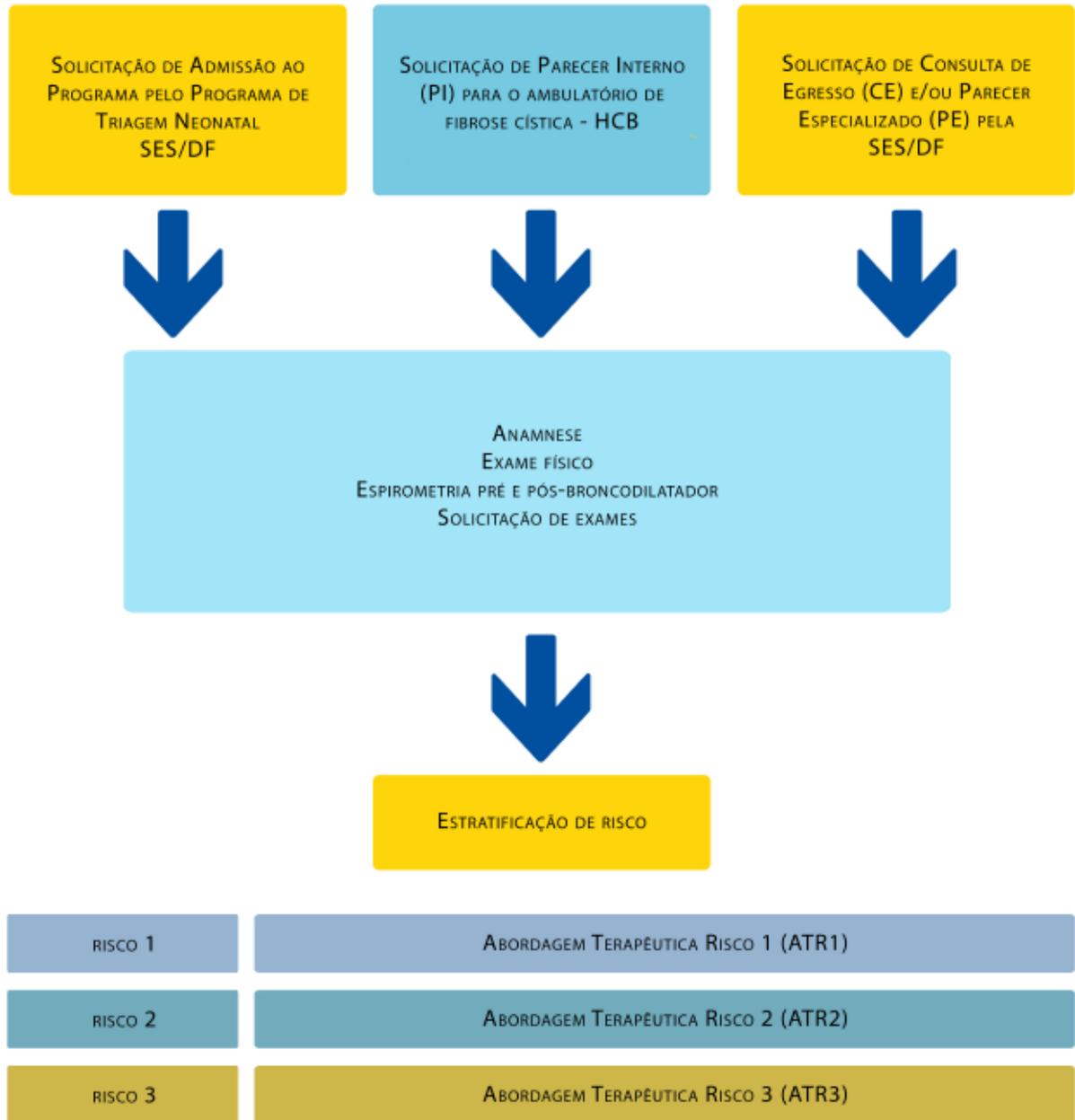
Tabela 1: Estratificação de risco do Programa de Fibrose Cística do HCB.

Estratificação de risco	Definição
Risco 1	Suspeitos de FC não confirmados
Risco 2	FC confirmados com manifestações clínicas leves ou moderadas
Risco 3	FC confirmados com manifestações clínicas graves

Tabela 2: Metas terapêuticas e metas do paciente no Programa de Fibrose Cística – HCB

Metas terapêuticas	<p>Recuperar e/ou manter o estado nutricional;</p> <p>Reduzir a frequência de internações;</p> <p>Reduzir a frequência de exacerbações;</p> <p>Tratar as colonizações por microrganismos patogênicos e as exacerbações respiratórias de forma precoce;</p> <p>Adiar a colonização crônica por bactérias patogênicas;</p> <p>Diagnosticar precocemente e tratar as complicações relacionadas à fibrose cística;</p> <p>Manter o paciente na melhor condição clínica possível.</p>
Metas do paciente	<p>Compreender que a fibrose cística é uma doença crônica grave e que necessita de cuidados complexos e contínuos;</p> <p>Fazer o acompanhamento com compromisso e seriedade;</p> <p>Cumprir o pactuado com a equipe interdisciplinar;</p> <p>Usar as medicações com regularidade e técnica corretas;</p> <p>Seguir com atenção a higiene dos equipamentos pessoais e nebulizadores;</p> <p>Realizar a fisioterapia de forma satisfatória;</p> <p>Comparecer às consultas agendadas levando o cartão de vacinas, exames, relatórios, receitas e o que mais for necessário.</p>

Figura 1: Fluxo de avaliação para admissão no Programa de Fibrose Cística do HCB



3.1. Abordagem Terapêutica

Independentemente da estratificação do risco, serão solicitados os exames iniciais descritos no Caderno de Anexos, individualizando caso a caso. O agendamento da segunda consulta dependerá da gravidade, variando de 15-30 dias para os pacientes de risco 3 até 3-6 meses para os de risco 1.

Os pacientes classificados como risco 1 serão acompanhados a cada seis meses até a definição diagnóstica. Os pacientes classificados como risco 2 serão acompanhados a cada três meses e os de risco 3, a cada 15 dias a dois meses.

A dinâmica de atendimento da equipe tem algumas peculiaridades. O principal motivo é a necessidade de segregação dos pacientes entre si, de acordo com diretrizes internacionais, citadas no Caderno de Anexos.

- Ao chegar ao HCB, o paciente receberá uma pulseira de cor lilás, que o identifica com fibrose cística (ou caso suspeito) neste hospital. As crianças maiores e adolescentes também colocarão uma máscara cirúrgica, para diminuir a chance de contaminação por microrganismos.
- A fibrose cística não é contagiosa, mas os pacientes com fibrose cística podem ser colonizados por bactérias indesejáveis. Então, os pacientes não podem ter contato entre si.
- Nos ambientes coletivos, os pais são orientados a observar se há outro paciente com a pulseira lilás, para que não fiquem juntos.
- Os pacientes são orientados ao uso frequente do álcool-gel dos dispositivos espalhados pelo HCB ou a lavarem as mãos com sabão.
- Os pacientes são triados (peso, altura, SatO₂, PA) e seguem para as salas de atendimento.
- Uma vez instalado na sala de atendimento, o paciente deve permanecer no local destinado a ele. Os membros da equipe é que irão se deslocar para o atendimento, podendo atender juntos ou fazendo rodízio, de modo que o paciente será liberado ao final do turno, após o atendimento de todos os membros.
- Fazem parte da equipe interdisciplinar FC-HCB: pneumologistas pediatras, gastroenterologistas pediatras, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogas, assistentes sociais e enfermeiras.
- Desde outubro de 2016, a equipe conta com o apoio de odontopediatras do HCB, que farão uma avaliação inicial durante as consultas. Caso seja necessária intervenção, os pacientes serão encaminhados às salas da Odontologia.
- São coletadas, para cultura, amostras de secreção respiratória (escarro ou esfregaço de orofaringe nas crianças menores ou não produtoras de escarro) nas salas de atendimento, preferencialmente durante a fisioterapia.
- Após o atendimento de cada paciente, a sala passa por higienização (desinfecção) antes da entrada de outro paciente.
- Os pacientes são agendados em blocos o número de blocos é equivalente ao número de salas de atendimento disponíveis (cerca de três a cada bloco).
- Nas crianças maiores, é realizada espirometria a cada consulta. A sala também passa por higienização após o exame de cada paciente.
- A partir de 15 anos os adolescentes são incentivados a serem consultados sem a presença dos pais na sala de atendimento. Isso é importante para que eles sejam estimulados à independência e ao autocuidado.
- Aos 17 anos é iniciada a TRANSIÇÃO para a Equipe de Fibrose Cística de Adultos – HBDF (Hospital de Base do Distrito Federal), com consultas intercaladas entre o HCB e o HBDF. Essa transição é lenta, com duração de cerca de dois anos. Os pacientes recebem alta do HCB antes de completarem 19 anos de idade.

Nossa dinâmica de atendimento é criteriosa e baseada em diretrizes internacionais da FC, citadas no Caderno de Anexos.

O nosso Centro FC participa dos dados de seguimento anual do Registro Brasileiro de Fibrose Cística. Esses dados, juntamente com informações dos outros Centros FC brasileiros, geram relatórios anuais científicos, dando um panorama da FC no Brasil. Os relatórios anuais estão disponíveis no site do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (www.gbefc.org.br).

4. AGRADECIMENTOS

Agradecemos a todos os profissionais que contribuíram para a elaboração das diretrizes do Programa de FC-HCB, especialmente às equipes de Pneumologia e Gastroenterologia, bem como às de Fisioterapia, Enfermagem, Psicologia, Nutrição e Serviço Social.

DIRETRIZ INTERPROFISSIONAL
ATENÇÃO À CRIANÇA E AO ADOLESCENTE

10

ANEXOS

FIBROSE
CÍSTICA

1ª EDIÇÃO

HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA

Autora
LUCIANA DE FREITAS VELLOSO MONTE

Editores
ELISA DE CARVALHO
ERIKA BOMER
ISIS QUEZADO MAGALHÃES
RENILSON REHEM

HOSPITAL DA
CRANÇA

DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR

SUS 

1. FOLHA DE ROSTO.....	13
2. FICHAS DE ACOMPANHAMENTO.....	12
3. EXAMES PERIÓDICOS.....	20
3.1 Anuais.....	20
3.2 Cultura.....	21
3.3 Espirometria.....	21
3.4 A critério clínico.....	21
4. FICHA DE PRIMEIRA CONSULTA.....	22
5. FICHA DE CONSULTA DE SEGUIMENTO.....	28
6. CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS.....	31
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	32

SUMÁRIO

DIRETRIZ INTERPROFISSIONAL

1. FOLHA DE ROSTO (deverá permanecer na capa plástica inicial do prontuário)

Programa Interdisciplinar de Atenção à Criança e ao Adolescente com Fibrose Cística

Nome: _____

Naturalidade: _____ Procedência: _____

CPF: _____ Telefones: _____

Nome completo da mãe: _____

Nome do pai: _____

Admissão ao Programa: Data: ____/____/____

DIAGNÓSTICO PRINCIPAL: _____ CID: _____

DIAGNÓSTICOS ADICIONAIS: _____

Testes diagnósticos:

Datas dos isolamentos de P. aeruginosa:

	Data	Resultado	Observações
Tripsina imunorreativa 1			
Tripsina imunorreativa 2			
Genética			
Teste do Suor			Método:
Teste do Suor			Método:
Teste do Suor			Método:
Elastase fecal			
Gordura fecal			

Classificação de risco inicial: () Risco 1 () Risco 2 () Risco 3

Check list:

- () Entregue Caderno do Paciente
- () Espirometria
- () Solicitados exames anuais
- () Colhida cultura de secreção respiratória
- () Solicitadas vacinas
- () Registro Brasileiro de FC
- () Avaliação do otorrino

Início da transição para adultos: Data:

ALTA: Data:

**EVOLUÇÃO CLÍNICA DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA
ESCORE DE SHWACHMAN-KULCZYCKI**

Grau	Pontos	Atividade	Exame físico	Nutrição	Achados radiológicos
Excelente (86-100)	25	Atividade íntegra. Brinca, joga bola. Vai à escola regularmente etc.	Normal. Não tosse. FC e FR normais. Pulmões livres. Boa postura.	Mantém peso e altura acima do percentil 25. Fezes bem formadas. Boa musculatura e tônus.	Campos pulmonares limpos.
Bom (71-85)	20	Irritabilidade e cansaço no fim do dia. Boa frequência na escola.	FC e FR normais em repouso. Tosse rara. Pulmões livres. Pouco enfisema.	Peso e altura entre percentis 15-20. Fezes discretamente alteradas.	Pequena acentuação da trama vasobrônquica. Enfisema discreto.
Leve (56-70)	15	Necessita repousar durante o dia. Cansaço fácil após exercícios. Diminui a frequência à escola.	Tosse ocasional, às vezes, de manhã. FR levemente aumentada. Médio enfisema. Discreto baqueteamento de dedos.	Peso e altura acima do 3º percentil. Fezes anormais, pouco formadas. Distensão abdominal. Hipotrofia muscular.	Enfisema de média intensidade. Aumento da trama vasobrônquica.
Moderado (41-55)	10	Dispneia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte.	Tosse frequente e produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidades do tórax. Baqueteamento 2 a 3+.	Peso e altura abaixo do 3º percentil. Fezes anormais. Volumosa redução da massa muscular.	Moderado enfisema. Áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta. Bronquiectasia.
Grave (≤40)	5	Ortopneia. Confinado ao leito.	Tosse intensa. Períodos de taquipneia e taquicardia e extensas alterações pulmonares. Pode mostrar sinais de falência cardíaca.	Desnutrição intensa. Distensão abdominal. Prolapso retal.	Extensas alterações. Fenômenos obstructivos. Infecção, atelectasia, bronquiectasia.

EXAMES LABORATORIAIS – FIBROSE CÍSTICA

Nome:	SES:
-------	------

Data:							
-------	--	--	--	--	--	--	--

HEMOGRAMA COMPLETO

Hemoglobina / Ht						
Leucócitos						
Segmentados						
Bastonetes						
Metamielócitos						
Mielócitos						
Promielócitos						
Eosinófilos						
Basófilos						
Linfócitos						
Linfócitos atípicos						
Monócitos						
Plaquetas						

ELETRÓLITOS E ELEMENTOS SÉRICOS

Cálcio						
Cloro						
Fósforo						
Magnésio						
Potássio						
Sódio						
Glicemia de jejum						
Glicose 0 e 120min						
Hemoglobina glicada						
IgA						
IgG						
IgM						
IgE						
Vitamina A						
Vitamina D						
Vitamina E						
Vitamina K						
VHS						
Ferro / Ferritina						

GASTRO HEPATO

Amilase						
Fosfatase alcalina						
Gama GT						
TGO						
TGP						
Bilirrubina total						
Bilirrubina direta						
Bilirrubina indireta						
Colesterol total						
HDL						
LDL						
VLDL						
Triglicerídeos						
Proteína total						
Albumina						
Globulina						
TAP						
Gordura fecal						
Elastase fecal						
Parasito fezes						

Nome:		SES:	
-------	--	------	--

Data:							
-------	--	--	--	--	--	--	--

RENAL

Creatinina						
Ureia						
Acido úrico						
Urina EAS						
Sódio urina (amostra isolada)						

Data	RADIOGRAFIA DE TÓRAX

Data	ULTRASSONOGRRAFIA DE ABDÔMEN

Data	TOMOGRRAFIA COMPUTADORIZADA DE TÓRAX E SEIOS PARANASAIS

ESPIROMETRIA									
Data	CVF (pré)	CVF (pós)	VEF1 (pré)	VEF1 (pós)	VEF1/CVF (pré)	VEF1/CVF (pós)	FEF 25-75% (pré)	FEF 25-75% (pós)	Laudo

<p>OUTROS: A partir de dez anos de idade</p> <p>() Teste de tolerância à glicose oral (zero e 120 minutos)</p> <p>() Hemoglobina glicada</p>
<p>() AUDIOMETRIA</p>
<p>() Radiografia de tórax PA e perfil</p> <p>() Ultrassonografia abdôme total</p>

3.2. Cultura (a cada consulta):

() Cultura geral com antibiograma

Atenção para: *S. aureus*, *P. aeruginosa**, *B. cepacia*, *S. maltophilia*, *A. xylooxidans*, *H.influenzae*.

* É importante relatar se a cepa da *P. aeruginosa* é mucoide ou não.

() Pesquisa e cultura para B.A.A.R.

() Pesquisa e cultura para fungos

MATERIAL:

() Swab de orofaringe

() Escarro

3.3. Espirometria (a cada consulta – individualizar)

3.4. A critério clínico:

- Tomografia computadorizada de tórax;
- Tomografia computadorizada de seios paranasais;
- Teste de caminhada de seis minutos;
- Densitometria óssea;
- Teste de hipersensibilidade cutânea imediata para aspergilus;
- IgE específica para aspergilus;
- Reação de Mantoux (PPD).

4. ANTECEDENTES PESSOAIS

GESTAÇÃO

Idade da mãe ao engravidar: _____ G PN PC A

Gestação foi planejada?

() não () sim

Intercorrências na gestação: () não () sim, quais:

Eliminação tardia de mecônio?

Usou medicamentos na gestação? () não () sim, quais:

Usou álcool, drogas ou tabaco durante a gestação? () não () sim, quais:

ANTECEDENTES PERINATAIS

Condições de nascimento: () hospitalar () domiciliar

Idade gestacional:

Peso ao nascer:

Altura ao nascer:

Apgar 1 min:

5 min:

Perímetro cefálico:

Icterícia () não () sim ABO e RH mãe e RN:

Necessitou de incubadora ou outros procedimentos? () não () sim, quais:

Patologias no nascimento? () não () sim, quais:

Peso ao sair da maternidade:

Tipo sanguíneo da criança:

Tipo sanguíneo da mãe:

Teste do Pezinho:

Teste da Orelhinha:

Teste do Olhinho:

ANTECEDENTES PESSOAIS PATOLÓGICOS

Possui alguma doença? () não () sim, quais:

Já precisou de internação? () não () sim, quantas vezes?

Quando?

Motivos?

Já foi submetido a alguma cirurgia? () não () sim, por que?

Alergias? () não () sim, a que?

Idade:

Usa algum medicamento? () não () sim, quais:

Já sofreu algum acidente ou traumatismo? () não () sim, quais:

Idade:

ALIMENTARES

Amamentou () sim () não tempo da amamentação exclusiva:

Com que idade introduziu outros alimentos:

Apetite:

Dieta detalhada da criança, com horários:

Usa mamadeira?

Usa chupeta?

Chupa dedo?

VACINAÇÃO

Desenvolvimento Neuro-Psico-Motor (DNPM)

INTERROGATÓRIO SISTEMÁTICO

Pratica atividade física? () não () sim, quais

Baixa tolerância aos esforços? () não () sim, detalhar.

Usa fralda? () sim () não, com que idade parou?

Sono tranquilo ou agitado?

Acorda para se alimentar ou evacuar ou por algum outro motivo? Horário de sono e vigília:

HÁBITOS INTESTINAIS:

Gordura nas fezes?

DIURESE

ANTECEDENTES FAMILIARES

MÃE:

PAI:

IRMÃOS:

OUTROS:

Pais consanguíneos?

HISTÓRIA SOCIAL

Condições de moradia:

Quantas pessoas moram na casa?

Nº. de cômodos:

Quantas casas há no terreno?

Pais moram junto com a criança?

Contato com animais? () não () sim, quais:

Tabagismo domiciliar?

Filtro?

Saneamento básico?

Criança frequenta a escola? () não () sim, como ela se comporta?

Rendimento escolar

Atividades profissionais dos pais ou cuidadores:

EXAME FÍSICO

Ectoscopia:

Sinais vitais:

FR: SatO2:
FC: PA:

Antropometria:

Peso: Altura: IMC:

Cabeça:

Tórax:

Abdôme:

Extremidades:

Baqueteamento digital?

Estágio puberal, se aplicável:

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

1. Crescimento:

2. DNPM:

3. Vacinação:

4. Alimentar:

5.

CONDUTA

5. FICHA DE CONSULTA DE SEGUIMENTO:

HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR

AMBULATÓRIO INTERDISCIPLINAR DE FIBROSE CÍSTICA - Consulta de Seguimento

DATA:

Nome:

DN: SES:

Idade:

1ª consulta em:

Última consulta em:

Acompanhantes:

DIAGNÓSTICOS:

1. Fibrose cística pancreato-insuficiente

- Flora:
- Última cultura: __/__/__
- Escore de Shwachman:
- Últimos exames anuais em:
- Último Rxtx:
- TC tórax:
- Espirometria:
- DO:
- Última audiometria:
- Última USG abd:

*Triagem neonatal: / /

*1ª Teste do Suor (/ /)

Frasco A: mEq/L (massa: mg); Frasco B: mEq/L (massa: mg)

*2ª Teste do Suor (/ /)

BD: mEq/L; BE: mEq/L

ÚLTIMO ISOLAMENTO DE P. aeruginosa:

Antibióticos utilizados:

Internações:

QUEIXAS / INTERCORRÊNCIAS:

EVACUAÇÕES :

ATENDIMENTO EM PS:

ATIVIDADE FÍSICA:

FREQUÊNCIA À ESCOLA:

FALTAS:

DNPM:

Sintomas respiratórios:

- () TOSSE
- () TOSSE NOTURNA
- () HEMOPTISE
- () DOR TORÁCICA
- () BAIXA TOLERÂNCIA AOS EXERCÍCIOS
- () PRURIDO NASAL
- () OBSTRUÇÃO NASAL
- () RINORREIA
- () ESPIRROS
- () RONCOS NOTURNOS
- () DISTÚRBIOS DO SONO

Sintomas gastrointestinais:

- () PROLAPSO RETAL
- () DOR ABDOMINAL
- () ESTEATORREIA APARENTE
- () OUTROS SINTOMAS:

MEDICAÇÕES E POSOLOGIA:

Aparelho respiratório:

- () DORNASE-ALFA:
- () SOLUÇÃO SALINA HIPERTÔNICA _____% - Número de vezes/dia:
- () BETA-2-AGONISTA INALADO DE CURTA-AÇÃO - Número de vezes/dia:
- () ANTIBIÓTICO INALATÓRIO: Nome _____ () Mês sim () Mês não.
- () CORTICOIDE INALATÓRIO:
- () CORTICOIDE INALATÓRIO + BETA-2-LONGA AÇÃO:
- () CORTICOIDE NASAL:
- () OXIGÊNIO DOMICILIAR / Número de horas por dia:
- () AZITROMICINA - Dose: () 250mg () 500mg

Aparelho digestório:

- ENZIMAS PANCREÁTICAS: TOTAL/DIA:
- VITAMINAS:
- URSACOL:
- REPOSIÇÃO HIDRO-ELETROLÍTICA:
- OUTROS:
- FISIOTERAPIA:
- HIGIENE DOS APARELHOS DE INALAÇÃO:

VACINAS:

- Calendário básico
- Influenza
- Pneumo 23
- Hepatite A

DIETA:

- SUPLEMENTOS ALIMENTARES: Nº DE VEZES - VOLUMES:

EXAME FÍSICO:

FC: bpm FR: ipm SatO2: %

PESO: Kg P/I:

ALTURA: cm A/I:

IMC: IMC/I:

BEG,

PELE:

ORELHAS: OROFARINGE:

NARIZ:

TÓRAX:

DIÂMETRO AP: RETRAÇÕES:

AR:

ACV:

ABDÔME:

EXTREMIDADES:

BAQUETEAMENTO DIGITAL:

SN:

EXAMES RECEBIDOS:

DIAGNÓSTICO CLÍNICO ADICIONAL:

- AGUDIZADO NÃO-AGUDIZADO

DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL:

CONDUTAS:

COLETA DE SECREÇÃO RESPIRATÓRIA PARA CULTURA, HOJE:

() Sim - Material: () Orofaringe () Escarro

() Não

EXAMES SOLICITADOS:

ESCORE DE SHWACHMAN (/ /):

RETORNO:

6. CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS ^{1,10,11}:

O diagnóstico de FC é confirmado quando há um quadro clínico sugestivo, ou teste do pezinho positivo, ou presença de irmãos com fibrose cística, associado a teste do suor positivo e/ ou o encontro de duas mutações causadoras de FC no teste genético, de acordo com as diretrizes vigentes (1, 10, 11).

Para o teste do suor, preferencialmente o bebê deve ter mais que 2Kg de peso, mais que 2 semanas de vida, mais que 36 semanas de idade gestacional corrigida (em caso de prematuro) e produzir um volume de suor maior que 75mg ou 15 microlitros durante o exame. Deve-se seguir os critérios de diretrizes internacionais (Clinical and Laboratory Standards Institute 2009) (1, 10, 11). Os valores de referência do teste do suor, para qualquer idade, encontram-se na tabela abaixo. É recomendável que o exame seja repetido para confirmação em um dia diferente, de acordo com critérios clínicos.

Valores de referência do Teste do Suor em 2017 ¹¹

	Cloreto, mmol/l	Condutividade, mmol/l
Normal	<30	<60
Intermediário	30-59	60-90
Positivo	≥60	>90

OBSERVAÇÃO: Se for utilizada a dosagem do cloreto pela Técnica da Condutividade, recomenda-se que os pacientes com resultados acima de 50mmol/l realizem um teste quantitativo do suor, pois a condutividade ainda não é aceita como diagnóstico definitivo de FC.

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. FARRELL, P.M.; ROSENSTEIN, B.J.; WHITE, T.B. et al. *Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report*. J. Pediatr. v.153, n. 2, S4-S14, 2008.
2. ADDE, F.V.; DA SILVA FILHO, L.V.R.F.; DAMACENO, N. *Fibrose cística*. In: ADDE, FV; RODRIGUES, JC; DA SILVA FILHO, LVR. *Doenças Respiratórias em Pediatria*. São Paulo, 2008. Pgs. 423-442.
3. ADDE, F.V.; DA SILVA FILHO, L.V.R.F.; ROZOV, T. *Fibrose cística (mucoviscidose)*. In: ROZOV, T. *Doenças Pulmonares em Pediatria*. São Paulo, 2011. Pgs.743-72.
4. ROWE, S.M.; MILLER, S.; SORSCHER, E.J. *Cystic Fibrosis*. N. Engl. J. Med., v. 352, pgs. 1992-2001, 2005.
5. RAMSEY, B; DAVIES, J; MCELVANEY, G. et al. *A CFTR Potentiator in Patients with Cystic Fibrosis and the G551D Mutation*. New England Journal of Medicine, v. 365, n. 18, pgs.1663-1672, 2011.
6. WAINWRIGHT, C.E.; ELBORN, J.S.; RAMSEY, B.W. et al. *Lumacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del CFTR*. New England Journal of Medicine, v. 373, n. 3, pgs.220-31, 2015.
7. MOGAYZEL JR., P.J; NAURECKAS, E.T.; ROBINSON, K.A. et al. *Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines*. Am. J. Respir. Crit. Care Med., v. 187, n. 7, p 680-689, 2013.
8. SAIMAN, L.; SIEGEL, J.D.; LIPUMA, J.J. et al. *Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis: 2013 Update*. Infection Control and Hospital Epidemiology, v. 35, n. S1, p S1-S76, 2014.
9. HOFFMAN, R.L.; RAMSEY, BW. *Cystic fibrosis therapeutics: the road ahead*. Chest, v. 143, n. 1, p. 207-13, 2013.
10. FARELL PM et al. *Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation*. The Journal of Pediatrics. 2017;181S:S4-15.
11. ATHANAZIO RA et al. *Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística*. Jornal Brasileiro de Pneumologia. 2017;43(3):219-245.

