



## :: Fibrose quística

- Este documento é uma tradução das recomendações francesas elaboradas pelo Dr Philippe Reix, Dr Isabelle Durieu e Prof. Gabriel Bellon, revistas e publicadas pela Orphanet em 2009.
- Alguns dos procedimentos mencionados, particularmente os tratamentos farmacológicos, podem não estar validados no país onde exerce.

### Sinónimos:

fibrose quística do pâncreas, fibrose cística, mucoviscidose

### Definição:

Doença genética, de transmissão autossômica recessiva, secundária a mutações no gene CFTR. Resulta em compromisso respiratório e gastrointestinal. **As secreções mucosas nos tratos respiratório e gastrointestinal são anormalmente viscosas**, causando estase, obstrução e, a nível brônquico, **superinfecção**. O suor é anormalmente salgado (**risco de desidratação hiponatêmica**). A grande maioria dos doentes é acompanhada regularmente num centro de recursos e de especialidade (CRCM).

### Para mais informações:

[Ver sumário da Orphanet](#)

Menu	
Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência	Recomendações para os serviços de urgência hospitalares
<a href="#">Sinónimos</a>	<a href="#">Situações de urgência e recomendações</a>
<a href="#">Etiologia</a>	<a href="#">Orientações</a>
<a href="#">Riscos específicos em situações de emergência</a>	<a href="#">Interações medicamentosas</a>
<a href="#">Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo</a>	<a href="#">Anestesia</a>
<a href="#">Complicações</a>	<a href="#">Medidas preventivas a tomar</a>
<a href="#">Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares</a>	<a href="#">Medidas terapêuticas adicionais e hospitalização</a>
<a href="#">Para mais informações</a>	<a href="#">Doação de órgãos</a>
	<a href="#">Bibliografia</a>

# Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência Respeitante a portador de fibrose quística

## Sinónimos

- ▶ fibrose quística do pâncreas

## Etiologia

- ▶ Doença genética autossómica recessiva secundária a uma mutação do gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) que regula o transporte transmembranar de cloreto; as secreções são anormalmente viscosas, causando estase e obstrução e, ao nível brônquico, superinfecção.

## Riscos específicos em situações de emergência

- ▶ respiratório: obstrução brônquica, superinfecção, hemoptise, pneumotórax
- ▶ gastrointestinal: oclusão distal, pancreatite, hemorragia gastrointestinal (cirrose hepática)
- ▶ metabólico: desidratação hiponatémica, particularmente em esforço ou temperatura elevada
- ▶ neonatal: íleo meconial

## Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo

- ▶ extratos de enzimas pancreáticas
- ▶ fisioterapia respiratória
- ▶ nebulização (antibióticos, rhDNase : agente fluidificante)

## Complicações



- a desidratação pode causar agravamento subclínico de bronquite
- a síndrome de oclusão intestinal distal raramente requer cirurgia

## Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- ▶ pneumotórax: sem tratamento específico; aspiração por agulha, ou mesmo drenagem se for pouco tolerado
- ▶ hemoptise: vasoconstritor (terlipressina) administrado por via intravenosa se houver grande hemorragia
- ▶ as decisões de tratamento e orientação dependem, em grande parte, dos doentes e dos seus antecedentes; contactar o Centro de Referência do doente

## Para mais informações

- ▶ [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

# Recomendações para os serviços de urgência hospitalares

## Situações de urgência e recomendações

- ▶ Emergências respiratórias: exacerbação da bronquite; pneumotórax; hemoptise
- ▶ Emergências abdominais: síndrome de obstrução intestinal distal; hemorragia gastrointestinal
- ▶ Emergências gerais: desidratação

- Se possível, consultar o cartão de cuidado e emergência do doente que mostra os contactos do CRCM onde está a ser acompanhado, bem como a seguinte informação geral:



- Considerar a desidratação hiponatémica nos casos de fadiga, náusea, diarreia, perda de peso - principalmente em condições muito quentes - e compensar amplamente as perdas de sódio e fluidos;
- Perante sinais de oclusão, considerar síndrome de obstrução intestinal distal, que é especialmente comum nesta patologia e requer tratamento médico.

### 1. Exacerbação da bronquite

#### ▶ Medidas de diagnóstico em urgência

- Exacerbação grave, bronquite aguda, febril ou não, **por vezes acompanhada de hemoptise ou insuficiência respiratória aguda**, ou de forma menos manifesta, **alteração evidente do padrão de sinais respiratórios**.
- Apetite reduzido, perda de peso, agravamento isolado da função respiratória.
- Febre e sinais laboratoriais de inflamação frequentemente ausentes.

#### ▶ Medidas terapêuticas imediatas

- Consoante o organismo, é rotina a **antibioterapia dupla: a via venosa** é mais frequentemente necessária em doentes colonizados por *P. aeruginosa* (**betalactâmico e aminoglicosídeo**).
- Aumentar a drenagem brônquica através de **fisioterapia várias vezes por dia**.
- **Hidratação adequada**.
- A corticoterapia poderá ser útil. Poderão ser usados broncodilatadores.
- **Oxigenoterapia**, mesmo ventilação não-invasiva (**VNI**) nos casos de **insuficiência respiratória grave** ou em doentes que já façam ventilação no domicílio durante o sono.
- **Adiar a ventilação invasiva o mais possível (dificuldade de desmame do doente e elevada mortalidade em doentes na fase de insuficiência respiratória avançada)**.

### 2. Pneumotórax

O pneumotórax interfere com a drenagem brônquica, aumenta o risco de agravamento de bronquite e poderá desencadear ou agravar a insuficiência respiratória patente ou latente.

#### ▶ Medidas de diagnóstico em urgência

- **A apresentação é típica em metade dos casos**.
- **Poderá limitar-se a um aumento dos sinais respiratórios habituais**. Os sinais poderão ser moderados, sendo **difíceis de interpretar**. **Hemoptise é possível**.
- **Poderá ser necessária uma TAC** se o volume for mínimo.

#### ▶ Medidas terapêuticas imediatas

- No mínimo 24 horas **no hospital** para observação.
- **Tratar em conformidade com as recomendações habituais**.
- Na ausência de uma resposta inicial (uma semana) ou recorrência, mesmo se o volume for reduzido:
  - tratamento definitivo via pleurodese (a drenagem prolongada é ineficaz e perigosa).Dar preferência a pleurodese cirúrgica parcial (possibilidade de subsequente transplante pulmonar). Atenção: há quem prefira cirurgia imediata.

- **Adaptação de tratamentos sintomáticos: analgésicos, fisioterapia personalizada, antibioterapia personalizada, oxigenoterapia**, não esquecendo a **hidratação** e considerando o **risco de obstipação e síndrome de obstrução intestinal distal** associada a decúbito forçado.

### 3. Hemoptise

#### ▶ **Medidas de diagnóstico em urgência**

- Apresentação clássica.

#### ▶ **Medidas terapêuticas imediatas**

- **Se pouco abundante**, nenhuma ação específica:

- **Tratar a superinfecção** que a situação exigir (ver exacerbações)
- Possivelmente, *suspender os tratamentos* conhecidos como **favorecendo a hemoptise**: particularmente antibióticos ou aerossóis rhDNase.
- **Ácido tranexâmico** (Exacyl®, um agente fibrinolítico) se a **hemorragia persistir**.

- **Em casos mais graves da doença, hospitalar:**

- Monitorizar os sinais vitais
- Abordagem intravenosa
- **Tratamentos específicos:**
  - **vasoconstritores intravenosos** (terlipressina – Glypressin®), ação suspensiva. Os efeitos indesejados (vasoconstrição arterial sistémica) não são raros, por vezes graves.
  - **O ácido tranexâmico** pode ser utilizado em **hemorragia moderada**.
  - **Nos casos de hemorragia maciça prolongada, hemorragia moderada repetitiva, crónica ou gradualmente progressiva** que interfira na qualidade de vida ou impeça a drenagem eficaz:
    - › **embolização arterial brônquica** após o cateterismo seletivo por uma equipa especializada, sob anestesia local, se possível, sem administração de vasoconstritores. Isto tem de envolver todas as artérias afetadas. A radiografia e a TAC tendem a mostrar a origem da hemorragia nos territórios mais gravemente afetados; a este respeito, a sensação do doente quanto à origem da hemorragia é fiável em 50% dos casos.
    - › em alguns doentes, o procedimento tem de ser repetido duas ou três vezes seguidas. As formas refratárias podem justificar um procedimento cirúrgico.
    - › **fibroscopia = sem indicação sistemática** (poderá atrasar o procedimento terapêutico).
- **Tratamento sintomático:**
  - desobstrução das vias respiratórias
  - fisioterapia personalizada
  - oxigenoterapia
  - transfusão
  - reanimação, se necessário
  - antibioterapia sistemática.

### 4. Síndrome de obstrução intestinal distal (DIOS)

#### ▶ **Medidas de diagnóstico em urgência**

- **Anamnese:** doentes **frequentemente** com antecedentes de **DIOS Radiografia abdominal**. simples
- **Ecografia abdominal.**
- **Lavagem com gastrografina: de interesse diagnóstico e terapêutico.**

#### ▶ **Medidas terapêuticas imediatas**

- **Hidratação intravenosa.**
- **Administração oral ou nasogástrica** de uma **solução eletrolítica (PEG = macrogol ou gastrografina)**, se

necessário, pelo seu efeito osmótico.

- **Nos casos refratários, as lavagens com gastrografina**, até à ansa terminal, se necessário, **sob rádio-visualização**, são normalmente eficazes.
- **Analgésicos**

- **Não tratar DIOS cirurgicamente** sem antes pedir parecer a um Centro de Referência, pois o tratamento médico é frequentemente suficiente para remover a obstrução.
- **Em diagnósticos diferenciais, não descurar a possibilidade de adesões fibrosas oclusivas** em doentes submetidos a vários procedimentos cirúrgicos, ou a possibilidade de **apendicite aguda ou invaginação ileocecal**.
- **Continuar os tratamentos respiratórios**, uma vez que a drenagem brônquica poderá ser difícil.

## 5. Hemorragia do trato gastrointestinal superior:

### ▶ Diagnóstico em situações de emergência

- Apresentação clássica. O diagnóstico será confirmado por **endoscopia**, permitindo o tratamento sintomático.

### ▶ Medidas terapêuticas imediatas

- Controlo típico.
- **Esclerose endoscópica** ou, ainda melhor, **ligação** de varizes, em conformidade com as condições habituais.
- Medicação:
  - **análogos de vasopressina ou somatostatina.**
  - **inibidores da bomba de prótons**
  - **correção da anemia e problemas hemodinâmicos não-específicos**
  - **incluir a prevenção ou o tratamento da obstrução brônquica.**
  - **a prescrição de betabloqueantes na prevenção secundária deve ser monitorizada** em consequência da doença respiratória.
- O subsequente controlo terapêutico será da responsabilidade do Centro de Recursos e Tratamento Especializado (shunt porto-sistémico, esplenectomia parcial ou até transplante do fígado nos casos de insuficiência hepatocelular associada).

## 6. Desidratação aguda

### ▶ Medidas de diagnóstico em urgência

- Considerar em situações de risco (calor, exercício intensivo prolongado), nos casos de astenia, náuseas, vómitos, apatia, anorexia ou rejeição de alimentos, cefaleias, câimbras ou perda de peso. **A febre alta poderá favorecer o risco de hipertermia maligna, uma ocorrência rara, mas possível.**
- Sinais clínicos e laboratoriais:
  - sinais de **desidratação extracelular** (rugos, hipotonia intra-ocular, concentração de eritrócitos, disfunção renal, até hipotensão),
  - sinais de **hiperhidratação intracelular** (ausência de sede e secura das mucosas, hiponatremia, hipocloremia) com **hiperaldosteronismo** secundário (hipocalemia, hiponatriúria e hipercalcúria).
  - **nas formas graves, a hiperhidratação intracelular pode causar problemas neurológicos** (p. ex., coma, convulsões).

### ▶ Medidas terapêuticas imediatas

- **Medidas de rehidratação habituais** (SRO em pequenas quantidades, a cada 5 minutos; perfusão de soro isotónico a 0,9% se o vómito persistir ou se o doente entrar em choque).
- **Ter cautela com possíveis complicações da desidratação:** obstrução broncopulmonar e agravamento de bronquite, DIOS.

## Orientações

- ▶ Dentro do possível, **as decisões devem ser tomadas de acordo com o médico assistente no CRCM.**
- ▶ A **transferência para um centro especializado** deve ser contemplada nas **formas refratárias ao tratamento inicial implementado.**

## Interações medicamentosas

- ▶ Antes de prescrever medicamentos, garantir a compatibilidade com os tratamentos já em curso no doente (em especial, macrólidos ou outros antibióticos e itraconazol).

## Anestesia

- ▶ A diversidade e especificidade de perturbações e os sintomas associados à fibrose justificam **contactar o médico do CRCM** quanto a qualquer problema de controlo e, especialmente, **antes da anestesia** (que favorece a estase e superinfecção brônquica).

## Medidas preventivas a tomar

- ▶ Independentemente do tecido mole afetado pela complicação, deverão ser consideradas possíveis repercussões que afetem vários órgãos e o tratamento a longo prazo deverá ser adaptado de modo a **evitar acidentes em cadeia.**
- ▶ **Tudo o que comprometa a drenagem de secreções brônquicas vai favorecer o agravamento de bronquite:**
  - estar acamado
  - desidratação
  - pneumotórax
  - hemoptise
  - dor
  - anestesia
- ▶ Considerar **as recomendações relativas à alimentação e hidratação no caso de temperaturas elevadas** nos doentes com fibrose quística:
- ▶ Prevenção de recidiva de DIOS:
  - imobilização, desidratação, analgésicos e opiáceos são **causas potenciais de DIOS**
  - **a paragem de enzimas pancreáticas não impede DIOS** (erro comum)
  - ajuste da dosagem: aporte hidro-electrolítico suficiente, laxantes osmóticos de tipo macrogol (PEG) a pedido
  - a relevância de N-acetilcisteína ou macrólidos é uma questão em debate.

## Medidas terapêuticas adicionais e hospitalização

- ▶ Precauções de higiene:
  - Perante o risco de infeção cruzada, dar preferência a quartos individuais, se possível com casa de banho própria.
  - equipamento pessoal para a aerossolterapia
- ▶ Regime: alimentação hipercalórica com refeições adicionais
- ▶ Acompanhamento: em pediatria, de preferência num quarto adequado para Mãe e Criança

## Doação de órgãos

- Órgãos que podem ser transplantados:
  - Rins
  - Córnea
- Órgãos que não podem ser transplantados:
  - Pulmões
  - Fígado
  - Pâncreas
  - Intestino
  - Coração, no caso de fibrose miocárdica excepcional

## Bibliografia

- ▶ Burgel PR et al. La mucoviscidose et la réanimation adulte. Réanimation 2007, 16 : 318-25
- ▶ Yankaskas JR et al. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004, 125 (1 Suppl) : 1S-39S.
- ▶ Conférence de consensus. Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. Lundi 18 et mardi 19 novembre 2002. Palais du Luxembourg – Paris. [www.anaes.fr](http://www.anaes.fr) - rubrique « Publications ».
- ▶ Berlinski A et al. Invasive mechanical ventilation for acute respiratory failure in children with cystic fibrosis: outcome analysis and case-control study. Pediatr Pulmonol 2002, 34 : 297-303
- ▶ Döring G et al. Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus. Eur Respir J 2000, 16 : 749-67
- ▶ Stenbit A et al. Pulmonary complications in adult patients with cystic fibrosis. Am J Med Sci 2008, 335 :55-9
- ▶ Flume PA et al. Pneumothorax in cystic fibrosis. Chest 2005, 128 : 720-8.
- ▶ Cystic Fibrosis. ME Hodson and DM Geddes eds. 439 pages. Chapman and Hall Medical, London 1995.
- ▶ Barben JU et al. Major haemoptysis in children with cystic fibrosis: a 20-year retrospective study. J Cyst Fibrosis 2003, 2 : 105-11.
- ▶ Flume PA et al. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. Chest 2005, 128 : 729-38
- ▶ Gilljam L et al. GI Complications after lung transplantation in patients with cystic fibrosis. Chest 2003; 123: 37-41.
- ▶ Garcia-Tsao G et al. Practice Guidelines Committee of the American Association for the Study of Liver Diseases, Practice Parameters Committee of the American College of Gastroenterology. Prevention and management of gastroesophageal varices and variceal hemorrhage in cirrhosis. Hepatology 2007, 46 : 922-38.
- ▶ Louis D et al. Partial splenectomy for portal hypertension in cystic fibrosis related liver disease. Pediatr Pulmonol 2007, 42 : 1173-80.
- ▶ Debray D et al. Outcome of cystic fibrosis-associated liver cirrhosis: management of portal hypertension. J Hepatol 1999, 31: 77-83.

*Estas recomendações foram elaboradas em colaboração com: Dr Philippe Reix, Dr Isabelle Durieu e Prof. Gabriel Bellon do Centro de Referência de Fibrose Quística (CRCM) em Lyon, Sophie Ravilly da associação Vaincre la mucoviscidose e Dr Gilles Bagou SAMU-69 Lyon.*

Data de realização: 30 de Maio de 2009

*Esta orientações de emergência foram adaptadas para Portugal em colaboração com o Professor Doutor João Winck (Serviço de Pneumologia do Hospital São João).*

Data de tradução : Julho de 2012

*Esta orientações de emergência foram traduzidas com o apoio da Shire E.G.* 