



FIBROSE QUISTICA

Os Técnicos de Diagnóstico e Terapêutica na Fibrose Quística

Grupo Newsletter

Análises Clínicas: Carina Calisto

Anatomia Patológica: Luis Martins

Audiologia: Cristina Leite

Cardiopneumologia: Eunice Conduto

Dietética: Cecília Gomes

Farmácia: Marco Silva

Fisioterapia: Maria do Carmo Rocha

Neurofisiologia: Joana Pires

Radioterapia: Sofia Moura

Radiologia: Mónica José

Terapia da Fala: Pedro Aires de Sousa

Terapia Ocupacional: Liliana Mendes

Newsletter TDT

CENTRO HOSPITALAR
LISBOA NORTE, EPE

HOSPITAL DE
SANTAMARIA

Hospital
PulidoValente



Nº 27, Fevereiro de 2016

ÍNDICE

	Pág.
▪ Fibrose Quística	4
▪ Avaliação Funcional Respiratória na Fibrose Quística	5
▪ A Imagiologia na Fibrose Quística	8
▪ Intervenção Nutricional em Crianças e Adolescentes com Fibrose Quística - resultados preliminares de um estudo prospectivo	11
▪ A Pancreatina no Tratamento da Insuficiência Pancreática Exócrina (IPE) induzida pela Fibrose Quística	13
▪ A Fisioterapia na Fibrose Quística em Pediatria no CHLN-HSM	15



«Fibrose Quística»

Ana Margarida Silva¹, Sara Paula²

¹Cardiopneumologista - Centro Pediátrico de Estudos da Função Respiratória, Sono e Ventilação, HSM-CHLN, EPE

²Cardiopneumologista – Laboratório de Fisiopatologia Respiratória e Laboratório do Sono, HSM-CHLN, EPE

Definição e epidemiologia

A fibrose quística (FQ) é a doença autossómica recessiva mais frequente na raça caucasiana, que afecta, de igual modo, ambos os sexos.⁽¹⁾ Caracteriza-se por um envolvimento multissistémico, sendo o compromisso da função pulmonar a principal causa de mortalidade (95%).⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾⁽⁴⁾

Calcula-se uma prevalência global de 1/3500. Em Portugal, esta doença tem uma incidência anual de 1/6000 e uma prevalência estimada em 1/3500-4000.⁽⁵⁾⁽⁶⁾⁽⁷⁾

Fisiopatologia

A FQ é uma doença hereditária, localizando-se no cromossoma 7, o gene responsável pelo seu surgimento. Este gene codifica a proteína *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR) e as alterações genéticas determinam anomalias na síntese, transporte ou função da proteína. A CFTR encontra-se na membrana de células epiteliais e é responsável pela regulação da passagem de iões cloreto.⁽⁸⁾

O defeito no transporte iónico a nível das células epiteliais leva ao aumento da viscosidade das secreções produzidas pela maioria das glândulas exócrinas. O espessamento do muco predispõe à proliferação de bactérias e infecção/inflamação permanente.⁽¹⁾⁽⁹⁾⁽¹⁰⁾⁽¹¹⁾

O fenótipo clínico é variável de acordo com a idade e com a mutação envolvida de acordo com a Tabela 1.⁽¹⁾

Período neonatal/ 1º ano vida	Idade pré-escolar/escolar	Adolescente/Adulto
<ul style="list-style-type: none">Ileus meconial (Obstrução intestinal)Icterícia prolongadaMá progressão estado-ponderalEsteatorreia*Diarreia crónicaBronquioliteBronquiteHiponatremia***Golpe de calorHipoproteinemia/edemaProlapso rectal	<ul style="list-style-type: none">Tosse persistente com ou sem expetoraçãoPieira recorrenteHipocratismo digital**Má progressão estatura-ponderalHepatomegalia ou doença hepáticaDiarreia crónicaProlapso rectalDoença pulmonar crónica suprativaAsma com infecções e alterações radiológicasSíndrome de obstrução intestinal distalPolipose nasal/Sinusopatia crónica	<ul style="list-style-type: none">Doença pulmonar crónica suprativaDiabetes mellitus com sintomatologia pulmonarCirrose biliar focal ou multilobularPancreatite idiopática crónicaAtraso da puberdadeInfertilidade masculina por azoospermiaFertilidade feminina diminuída

Tab. 1 – Fenótipo clínico relacionado com a idade. Adaptado: Celeste Barreto⁽¹⁾⁽⁵⁾

*Presença anormal e excessiva de gordura não absorvida nas fezes; ** Aumento do volume da extremidade dos dedos, que adquire o aspecto de uma “baqueta de tambor”; *** Alteração metabólica caracterizada pela baixa concentração de sódio no sangue

Genética

Durante a década de 90, foram realizados vários estudos com o objectivo de identificar o papel das mutações na disfunção da CFTR e manifestações clínicas da doença. Existem mais de 1932 mutações diferentes, na sua maioria patológicas, cujas consequências funcionais não estão caracterizadas.⁽⁵⁾⁽⁸⁾

A mutação F508del (deleção da fenilalanina na posição 508) é a mais prevalente, encontrada em homozigotia em cerca de 70% dos caucasianos canadianos e americanos e norte da Europa, diminuindo a prevalência no centro e sul da Europa.⁽⁸⁾

Diagnóstico

O diagnóstico de FQ é essencialmente clínico, apesar da heterogeneidade de manifestações e de evolução da doença, sendo confirmado pela prova do suor, na qual se quantifica a concentração de cloreto. Considera-se diagnóstica de FQ a concentração superior a 60 mEq/L em duas determinações realizadas por método quantitativo (*Quantitative Pilocarpine Iontophoresis Test* (QPIT)), associada a doença sinopulmonar e insuficiência pancreática.⁽¹⁾⁽⁵⁾⁽¹²⁾

A acuidade diagnóstica e a criação de centros especializados contribuíram para o aumento da sobrevida⁽⁹⁾, sendo, actualmente, a esperança média de vida de 35 a 40 anos.⁽⁵⁾ O diagnóstico ocorre, em média, pelos 2 anos de idade, tendo o *screening* neonatal (teste do pezinho) permitido o diagnóstico mais precoce da doença e facilitando a intervenção preventiva, o que muito tem contribuído para a melhoria do prognóstico destes doentes. Em Portugal, o rastreio neonatal da FQ iniciou-se em Outubro de 2013, permitindo ter dados rigorosos sobre a prevalência desta doença.⁽¹³⁾

O perfil bacteriológico do doente é essencial no seguimento e controlo da doença e influência de forma determinante o prognóstico da doença. A presença de alguns agentes infecciosos pode determinar a progressão rápida e irreversível do quadro clínico do doente.⁽¹⁴⁾⁽¹⁵⁾

Manifestações clínicas

A mutação da CFTR tem reflexo em vários órgãos, sendo por ordem decrescente: os órgãos reprodutores masculinos (azoospermia), o pâncreas (insuficiência pancreática), intestino (ileus meconial e síndrome de obstrução intestinal recorrente), o pulmão (ciclo infecção/inflamação), as glândulas sudoríparas (alterações da concentração de sódio), o fígado (cirrose biliar) e os órgãos reprodutores femininos (diminuição da fertilidade).⁽¹⁾⁽⁵⁾

A maioria dos doentes com FQ desenvolve inflamação pulmonar persistente, com infecções respiratórias recorrentes, que levam à obstrução das vias aéreas com insuflação e à formação de bronquiectasias e bronquiolitases, culminando num quadro de insuficiência respiratória crónica progressiva. As complicações mais frequentes são a hemoptise e o pneumotórax, indicadores de mau prognóstico.⁽¹⁶⁾

A evolução estado-ponderal está comprometida nas crianças com FQ devido à má absorção intestinal e aumento do consumo calórico, decorrentes das infecções frequentes, estando o prognóstico da doença respiratória claramente associado ao estado nutricional dos doentes.⁽¹⁾⁽⁵⁾

Tratamento

A terapêutica da FQ tem como objectivos fundamentais retardar a destruição pulmonar e a insuficiência respiratória e manter o estado nutricional adequado. A reabilitação funcional respiratória, o tratamento antibiótico das infecções pulmonares, a administração de enzimas pancreáticas e uma dieta hipercalórica são os principais meios terapêuticos utilizados. O transplante pulmonar⁽¹⁾⁽¹⁷⁾ está indicado na maioria dos doentes em insuficiência respiratória crónica terminal.



«Avaliação Funcional Respiratória na Fibrose Quística»

Ana Margarida Silva¹, Sara Paula²

¹Cardiopneumologista - Centro Pediátrico de Estudos da Função Respiratória, Sono e Ventilação, HSM-CHLN, EPE

²Cardiopneumologista – Laboratório de Fisiopatologia Respiratória e Laboratório do Sono, HSM-CHLN, EPE

A doença pulmonar é a maior responsável pela morbilidade e mortalidade nos doentes com fibrose quística. A avaliação da função respiratória tem um papel fundamental na monitorização da FQ e da resposta à terapêutica.⁽¹⁸⁾

O Cardiopneumologista, elemento integrante da equipa multidisciplinar que acompanha o doente com FQ, desempenha importantes funções como a execução, controlo de qualidade e interpretação dos resultados obtidos na avaliação funcional respiratória, a qual é realizada, normalmente, antes de cada consulta médica.

É durante a realização destas provas que, muitas vezes, o doente informa o Cardiopneumologista de algum incumprimento terapêutico e de mudanças no seu quotidiano (sociais e/ou profissionais), que podem conduzir, nomeadamente, a alterações nutricionais, traduzindo-se numa perda de peso e consequentemente na deterioração da função pulmonar (face à avaliação anterior).

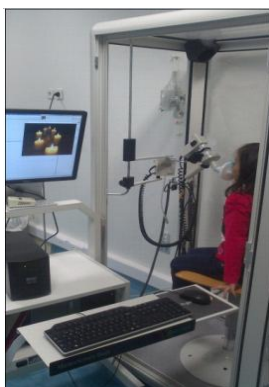


Fig. 1 – Avaliação da função respiratória em ambiente pediátrico.

❖ Espirometria

É um dos exames *gold standard* no seguimento dos doentes com FQ. É um exame fisiológico, não invasivo, que mede volumes de ar inspirado e expirado em função do tempo, permitindo monitorizar, caracterizar e quantificar a gravidade da doença pulmonar.

As alterações espirométricas mais precoces no doente com FQ reflectem o compromisso das vias aéreas periféricas: diminuição de débitos expiratórios terminais.⁽¹⁹⁾⁽²⁰⁾ Com a progressão da doença, os restantes parâmetros reduzem-se exponencialmente. O volume expiratório máximo no 1º segundo (FEV₁) é o parâmetro que melhor reflecte e avalia a progressão da doença respiratória, sendo considerado o melhor factor preditivo de mortalidade nestes doentes.⁽²⁰⁾⁽²¹⁾⁽²²⁾

A alteração ventilatória obstrutiva é característica da FQ, podendo surgir alterações mistas devido à fibrose e destruição pulmonar associadas, em fases mais avançadas da doença.⁽²⁰⁾⁽¹⁾⁽²³⁾

A interpretação dos parâmetros espirométricos na FQ decorre, quase universalmente, da sua comparação com populações saudáveis, dado que o objectivo da terapêutica é manter padrões sobreponíveis. Todavia, esta forma de avaliação não permite comparar a condição de cada indivíduo com os seus pares com FQ, do mesmo grupo etário e género, pelo que, recentemente, foram propostos novos percentis para o FEV₁ em crianças e adultos europeus com FQ, tal como existe nos Estados Unidos.⁽²⁴⁾ Se a comparação com populações saudáveis permite definir quão próximo os doentes estão da “normalidade”, a comparação com os pares, permite enquadrá-los melhor na evolução da doença, pelo que a análise dos valores espirométricos poderá, no futuro, ser feita de acordo com ambas as referências.⁽²⁴⁾

❖ Pletismografia

É um método que permite a determinação de volumes pulmonares absolutos – volume residual (RV), capacidade residual funcional (FRC - ITGV) e capacidade pulmonar total (TLC). O aumento da FRC e do RV são indicadores sensíveis de hiperinsuflação secundária à obstrução.⁽²⁵⁾

Daí resulta uma ventilação heterogénea associada a alterações da ventilação-perfusão causadas por áreas de hipoperfusão e hipoventilação pulmonares. Para manter a ventilação alveolar e a ventilação minuto, o consumo de oxigénio é mais elevado, levando ao aumento do trabalho respiratório em repouso.⁽²⁵⁾

A avaliação da resistência (Raw) e da condutância específica das vias aéreas (sGaw), são importantes para o acompanhamento destes doentes. O seu aumento reflecte de forma mais sensível a presença de obstrução, principalmente em crianças de menor idade.⁽²⁵⁾

❖ Medição índice clearance pulmonar

Recentemente, a medição objectiva da não homogeneidade da ventilação (LCI – Índice de clearance pulmonar) pelo método de respiração múltipla, permite a medição de um índice fisiológico pulmonar que avalia a eficácia da ventilação e distribuição de gases. Este é um novo método, com crescente importância na avaliação dos doentes com FQ, pela possibilidade de detecção precoce de disfunção das vias aéreas e prevenção de alteração estrutural,

mesmo antes dos métodos mais convencionais como a espirometria.⁽²⁵⁾

❖ Capacidade de difusão por monóxido de carbono

A capacidade de difusão do monóxido de carbono (DLCO) quantifica a capacidade do pulmão efectuar a transferência de gás do ar inalado para os capilares pulmonares, reflectindo assim as propriedades da membrana alvéolo-capilar.⁽²⁶⁾

❖ Prova de Marcha

A prova de marcha é um teste de exercício submáximo, que fornece informações relativas à percepção subjectiva e objectiva da capacidade de realizar exercício físico, em diferentes graus de intensidade. Para a realização deste exame, solicita-se ao doente que caminhe em plano horizontal, o mais rápido que puder, registando-se continuamente a oximetria de pulso e a distância percorrida, durante 6 minutos. É uma prova de avaliação multidimensional que, apesar de não permitir quantificar a intensidade do exercício, nem os factores limitantes ou definir os factores fisiopatológicos associados, é essencial para o acompanhamento destes doentes, na detecção de limitações ao esforço no dia-a-dia e na necessidade de oxigenoterapia.⁽²⁷⁾

❖ Polissonografia na FQ

A polissonografia nocturna é o exame *gold standard* para o diagnóstico de doença respiratória do sono, quantificando a perturbação respiratória e a sua relação com alterações da arquitectura do sono.⁽²⁸⁾ Trata-se de um exame que regista diversas variáveis neurofisiológicas e respiratórias, que podem ser registadas de acordo com a necessidade diagnóstica em causa.⁽²⁹⁾



Fig. 2 - Polissonografia em ambiente pediátrico.

A perturbação do sono tem sido crescentemente descrita na FQ. As alterações respiratórias da FQ levam a uma sequência de eventos clínicos que condicionam perturbação do sono, perturbação esta que só nos últimos anos começou a ser explorada, existindo ainda muitas lacunas por preencher.⁽³⁰⁾

A arquitectura do sono tende a estar alterada nos doentes com FQ, caracterizada pela diminuição da eficiência do sono, aumento da latência do sono e diminuição do sono REM.⁽³¹⁾⁽³²⁾ A tosse, a obstrução da via aérea superior por polipose, episódios de dessaturação nocturna e hipoventilação têm sido documentados por diversos autores como os principais disruptores do sono⁽³⁰⁾⁽³²⁾⁽³¹⁾, bem como a angústia perante a doença, o medo da morte e a necessidade de fazer terapêutica nocturna.⁽³³⁾⁽³⁴⁾

A nossa realidade ...

O Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte é um dos centros de referência, a nível nacional, da FQ. O doente com FQ é acompanhado por uma equipa multidisciplinar desde o seu diagnóstico (Serviço de Pediatria), até à fase adulta (Serviço de Pneumologia).

O acompanhamento destes doentes é feito com intervalos de 3 meses, ou sempre que se justifique. Na fase inicial são os pais ou os responsáveis pela criança os principais cuidadores, sendo a sua participação fulcral para a manutenção do bem-estar da criança. Assim, são eles que inicialmente e em conjunto com a criança, necessitam de aprender como administrar os fármacos, que tipo de ambientes frequentar, reconhecer sinais de alarme (ex: aumento de tosse, expectoração ou cansaço), promover a prática de exercício físico sempre que possível e promover e implementar uma nutrição adequada. A manutenção e desinfecção dos dispositivos que permitem fazer as inalações dos fármacos é de extrema importância, visto que são doentes muitas vezes colonizados com bactérias e com infecções respiratórias recorrentes. As terapêuticas farmacológicas utilizadas variam de doente para doente, dependendo em grande parte do seu perfil bacteriológico. A rotina terapêutica consome uma carga horária significativa, o que afecta a sua adesão.

Quando o adolescente com FQ se aproxima da idade adulta e não se encontra em exacerbação, entra numa fase de transição entre o Serviço de Pediatria e o Serviço de Pneumologia, onde passará a ser acompanhado na fase adulta. A fase de transição (3 a 4 visitas) é feita em conjunto pelos dois serviços, para que o doente e familiares também se sintam confortáveis e acompanhados pela nova equipa.

Em conclusão....

Os avanços científicos e a melhoria na prestação de cuidados por equipas multidisciplinares, resultaram no aumento de sobrevivência destes doentes, que actualmente ultrapassa os 30 anos. A evolução na área da genética levantou expectativas de poder corrigir o defeito do gene CFTR destes doentes, no entanto muitos obstáculos encontram-se ainda por solucionar. A evolução tecnológica tem permitido avanços significativos no diagnóstico e tratamento precoces dos doentes com FQ.

A acção conjunta e estruturada da equipa constituída por vários profissionais de saúde (pediatras, pneumologistas, psicólogos, enfermeiros, dietistas, fisioterapeutas, radiologistas, cardiopneumologistas, entre outros) é essencial para a prestação de cuidados e acompanhamento dos doentes com FQ, promovendo o aumento da sobrevivência e da qualidade de vida.

Referências Bibliográficas

1. C., Barreto. Fibrose Quística. [autor do livro] Sotto-Mayor R. Ed Gomes MJ. [ed.] Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Tratado de Pneumologia. Lisboa, 2003, Vol. 1, pp. 927-43.
2. Fibrose cística. Reis, FJC, Damasceno N. 1998, J.Pediatr (Rio J), Vol. Vol. 74(supl.1), pp. S76- S94.
3. Update in cystic fibrosis. Ratjen, F. 2010, Am J Respir Crit Care Med, Vol. 181, pp. 538-544.

4. Consensus Committee standards of care for patients with cystic fibrosis: a European Consensus. Eitan Kerem, Steven Conway, Stuart Elborn, Harry Heijerman. 2005, J cyst fibrosis, Vol. 4, pp. 7-26.
5. Norma da Direção Geral de Saúde. (Nº031/2012) – Diagnóstico da Fibrose Quística. Saúde, Direção Geral de. 2012.
6. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. Farrell P, Rosenstein B, White T, Accurso F et al. 2008, J Pediatrics, Vol. 153, pp. S4-14.
7. Unusual respiratory bacterial flora in cystic fibrosis: microbiologic and clinical features. Beringer P, Appleman M. 2000, Curr Opin Pulm Med, Vol. 6, pp. 545-50.
8. ME, Geddes DM Hodson. Basic molecular genetics. [autor do livro] G Santis. Cystic Fibrosis. London : Chapman and Hal, 1995, pp. 15-39.
9. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. Ribeiro JD, Ribeiro MA, ribeiro A. 2002, J. Pediatr (Rio J), Vol. Vol. 78(supl.2), pp. S171-S186.
10. Identification of the cystic fibrosis gene:chromosome walking and jumping. Rommen J, Iannuzzi M, Kerem B et al. 1989, Science, Vol. 245(4922), pp. 1059-65.
11. Assessment of CFTR function in native epithelia for the diagnosis of cystic fibrosis. Amaral MD., Barreto C, Mall M. 2004, Pediatr Pneumonol, Vol. 26, p. 243.
12. Como interpretar as Provas de Suor com valores Bordeline no Diagnóstico de Fibrose Quística. Barreto C, Pereira L. 2004, Acta Pediatr Port, Vol. 35(3), pp. 261-266.
13. Cystic Fibrosis. Williams R, Barker H. 2010, InnovAiT, Vol. 3(12), pp. 743-75.
14. Colonização por Staphylococcus aureus resistente á metilicina: que impacto na morbilidade de doentes pediátricos com fibrose quística? Fermeiro J, Reis P, Castanhinha S, Pereira I, Barreto C. 2010, Rev Port pneumol, Vol. 16(4), pp. 527-542.
15. Fibrose quística – revisão. Damas C, Amorim A, Gomes I. 2008, Rev Port pneumol, Vol. 14, pp. 89-112.
16. Advanced cystic fibrosis lung disease in children. Hamutcu R, Woo MS. Nov de 2001, Curr Opin Pulm Med, Vol. 7(6), pp. 448-53.
17. Norma da Direção Geral de Saúde. (Nº031/2012)– Tratamento e Seguimento da Fibrose Quística. Saúde, Direcção geral de. Lisboa: s.n., 2012.
18. Classifying severity of cystic fibrosis lung disease using longitudinal pulmonary function data. Mark D. Schluchter, Michael W. Konstan et all. 2006, Am J Respir Crit Care Med, Vol. 174(7), pp. 780-786.
19. Gappa M, Ranganathan SC, Stocks J. Lung function testing in infants with cystic fibrosis: lessons from the past and future directions. Sep de 2001, Vol. 32(3), p. 22845.
20. Longitudinal analysis of pulmonary funtion decline in patients with cystic fibrosis. Corey, M, Edwards, L., Levison. Dec de 1997, J. Pediatr, Vol. 131, pp. 809-814.
21. Understanding the natural progression in %FEV1 decline in patients with cystic fibrosis: a longitudinal study. Robinson DT, Whitehead M et all. 2012, Thorax, Vol. 67(10), pp. 860-866.
22. Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. Fonseca Andrade E, Fonseca D, Silva F, Barreto S. 2001, J. Pneumol, Vol. 27(3), pp. 130-136.
23. Effect of pulmonary exacerbations on long-term lung function decline in cystic fibrosis. Waters V, Stanojevic S, Atenafu EG, Lu A, Yau Y, Tullis E, Ratjen F. jul de 2012, Eur Respir J, Vol. 40(1), pp. 61-66.
24. Reference percentiles for FEV1 and BMI in European children and adults with cystic fibrosis. Boelle P, Viviani L. 2012.
25. Evaluation and use of childhood lung funtion tests in cystic fibrosis. J., Stocks, LP., Thia e S., Sonnappa. 2012, Curr Opin Pulm Med, Vol. 18, pp. 602-608.
26. Standardisation of the single-breath determination of carbon monoxide uptake in the lung. MacIntyre N, Crapo RO, Viegi G, et al. 2005, Eur Respir J, Vol. 26, pp. 720–735.
27. ATS Statement: Guidelines for the Six-Minute Walk Test. Crapo R, Casaburi R, Enright P, Macintyre N, Mackay R. et al. Am J Respir Crit Care Med. Mar de 2002, Vol. 166, pp. 111–117.
28. Clinical practice guideline: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. Medicine, American Academy of Sleep. 2002, Pediatrics, Vol. 109(4), pp. 704–712.
29. Paiva T, Penzel T. Aspectos Técnicos e variáveis de registo. Centro de Medicina do Sono - Manual prático. Lisboa : Lidel, 2011, pp. 105-172.
30. The relationship between sleep disturbance and pulmonary function in stable pediatric cystic fibrosis patients. Amin R, Bean J, Burklow K, Jeffries J. sep de 2005, Chest, Vol. 128(3), pp. 1357-63.
31. Sleep quality and nocturnal hypoxaemia and hypercapnia in children and young adults with cystic fibrosis. Fauroux B, Pepin J, Boelle P et al. 2012, Arch Dis Child, Vol. 97, pp. 960-966.
32. Sleep disordered breathing in cystic fibrosis. Milross MA, Piper A, Dobbin CJ, Bye P, Grunstein R. 2004, Sleep Med Rev, Vol. 8, pp. 295-308.
33. Effect of night symptoms and disease severity on subjective sleep quality in children with non-cystic-fibrosis bronchiectasis. . Erdem E, Ersu R, Karadag B, Karakoc F, Gokdemir Y, Ay P, Akpinar IN, Dagli E. sep de 2011, Pediatr Pulmonol, Vol. 46(9), p. 919.
34. Evaluation of the upper airway in children and adolescents with cystic fibrosis and obstructive sleep apnea syndrome. Ramos R, Salles C, Gregório PB, Barros AT, Santana A, Araújo-Filho JB, Acosta AX. Dec de 2009, Int J Pediatr Otorhinolaryngol, Vol. 73(12).



«A Imagiologia na Fibrose Quística»

Rui Miguel Araújo¹

¹Técnico de Radiologia - Serviço de Imagiologia, CHLN-HSM

O aumento da esperança média de vida dos doentes com Fibrose Quística (FQ) é o factor que está na origem de um maior registo de complicações pulmonares, intestinais, pancreáticas e hepatobiliares, mais comumente encontradas^{1,2,3}.

A Imagiologia fornece um contributo importante em doentes com esta patologia, quer na sua avaliação de rotina quer na interpretação de um quadro clínico agudo, melhorando a acuidade diagnóstica e promovendo, por conseguinte, a intervenção terapêutica adequada e atempada.

Com os diversos métodos de imagem disponíveis, é essencial que os profissionais envolvidos estejam familiarizados com as diferentes modalidades de imagem, bem como com as vantagens e desvantagens da sua utilização, tendo em consideração as características e necessidades do doente com FQ.

Serão abordadas, neste trabalho, as várias modalidades de imagem disponíveis no Serviço de Imagiologia do HSM-CHLN, bem como as principais características imagiológicas encontradas nos doentes com FQ, ao nível da via aérea superior (VAS), tórax e abdómen.

Via Aérea Superior

A VAS encontra-se afectada em cerca de 75% dos doentes com FQ, os quais apresentam, frequentemente, corrimento e/ou obstrução nasal, sinusite e polipose nasal⁴.

O exame de eleição para o estudo da VAS é a tomografia computadorizada (TC), a qual veio substituir a radiografia convencional. Esta última apresenta algumas lacunas, nomeadamente, o facto de apesar de normal, não poder fazer a exclusão de algumas patologias como a sinusite, por exemplo. A TC permite a aquisição volumétrica de toda a área em estudo, com posterior reformatação em vários planos anatómicos (axial, coronal e sagital), permitindo assim uma avaliação mais completa e pormenorizada da via aérea superior (Fig. 1).

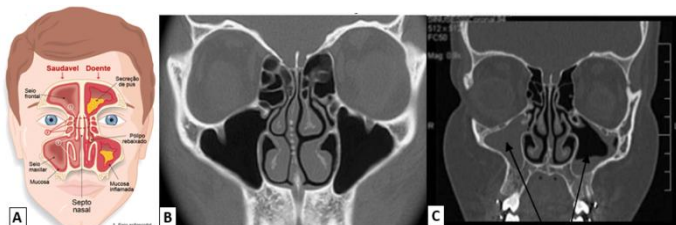


Fig. 1 - (A) Figura representativa dos seios perinasais (SPN) saudáveis, com todas as cavidades desobstruídas (à esq. da figura), e SPN com cavidades com muco e espessamento das paredes (à dta. da figura). (B) Imagem coronal, por TC, ao nível dos SPN em utente sem qualquer patologia, mostrando todas as cavidades permeáveis e desobstruídas⁴. (C) Imagem coronal, por TC, ao nível dos SPN, mostrando os seios maxilares (setas pretas) parcialmente preenchidos por muco (à dta. figura) e totalmente preenchidos por muco (à esq. da figura)⁴.

As alterações imagiológicas da VAS, no doente com FQ, poderão estar presentes mesmo na ausência de manifestações clínicas, nomeadamente:

- pequena hipoplasia dos seios perinasais;
- espessamento dos cornetos nasais;
- espessamento (opacificação) de todos os seios perinasais, por vezes, sem cavidade do seio frontal em idade adulta, pólipos.

O espessamento e a inflamação crónica da mucosa das cavidades perinasais, resulta na formação de pólipos e na obstrução das mesmas (Fig. 2). Muitos doentes são submetidos a cirurgias para remoção dos pólipos e desobstrução das cavidades nasais, mas a desobstrução tende a ser temporária, devido à natureza recorrente da doença.



Fig. 2 - (A) Imagem coronal, por TC, ao nível das cavidades nasais, que evidencia opacificação completa dos seios maxilares (S), num caso de sinusite recorrente⁴. (B) Imagem axial, por TC, ao nível dos seios maxilares, que evidencia opacificação dos mesmos, como esboço de formações arredondadas (letras P), em ambas as cavidades nasais, traduzindo provável polipose nasal⁴.

Tórax

A radiografia de tórax corresponde, geralmente, ao exame de 1ª linha a efectuar numa avaliação inicial. Encontra-se indicada no rastreio pulmonar em indivíduos com hipótese diagnóstica de FQ e no seguimento a efectuar após o diagnóstico (programadas a cada 2-4 anos), para monitorizar a progressão da doença. Requer baixa dose de radiação ionizante e pode ser útil na avaliação de infiltrados em fase aguda, infecções e exacerbações ou diagnóstico de complicações, como seja o pneumotórax.

A TC é, no entanto, a técnica de eleição, permitindo observar com maior detalhe e resolução as alterações descritas na radiografia de tórax, sendo sensível na detecção precoce da doença e da progressão da mesma. No entanto, esta técnica, que permite o estudo do tórax em cerca de 4 a 8 segundos em apneia, requer grande dose de radiação ionizante (o equivalente a cerca de 200 radiografias de tórax)⁴, um factor a considerar, especialmente quando falamos em indivíduos jovens com FQ, que serão submetidos a controlos imagiológicos durante toda a sua vida.

No estudo do tórax, tal como no estudo da VAS, a ecografia e a ressonância magnética (RM), não acrescem valor diagnóstico ao das técnicas referidas.

As alterações imagiológicas do tórax no doente com FQ, mais observadas, são:

- bronquiectasias,
- hiperinsuflação,
- espessamento e dilatação brônquica,
- espessamento peribrônquico,
- impactações mucóides,
- atelectasias,
- pneumonia de repetição,
- pneumotórax (atribuível à ruptura de bolhas subpleurais, mais frequentes em doentes mais velhos e com doença mais grave).

Os doentes com FQ apresentam, frequentemente, alterações dos lobos superiores dos pulmões, que se ramificam a partir dos brônquios principais. Estas alterações correspondem ao espessamento das paredes brônquicas (Fig. 3).

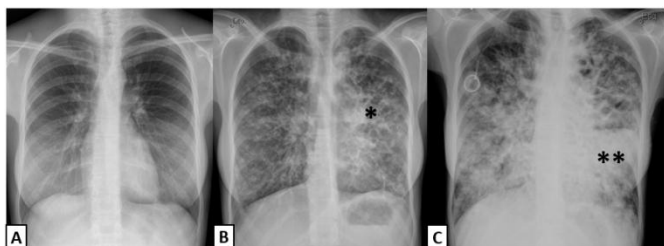


Fig. 3 - (A) Radiografia de tórax de um indivíduo saudável⁵. (B e C) Radiografia de tórax de uma jovem de 17 anos com FQ, na qual se podem observar múltiplas alterações pulmonares (com agravamento em C), que irradiam dos brônquios principais por toda a árvore brônquica. Observam-se áreas de hipotransparência (*) que traduzem alterações brônquicas, e uma área de consolidação na metade inferior do hemitórax esquerdo (**)⁵.

Normalmente, a FQ afecta os lobos superiores dos pulmões mas, em casos mais graves, verificam-se lesões a afectar todo o pulmão, bilateralmente (Fig. 4). As imagens do tórax poderão revelar vários graus de insuflação, dilatação e espessamento das paredes brônquicas, áreas opacificadas como em pneumonias lobares ou nódulos devido à impactação de muco, atelectasias, cavidades e linfadenopatia hilar.

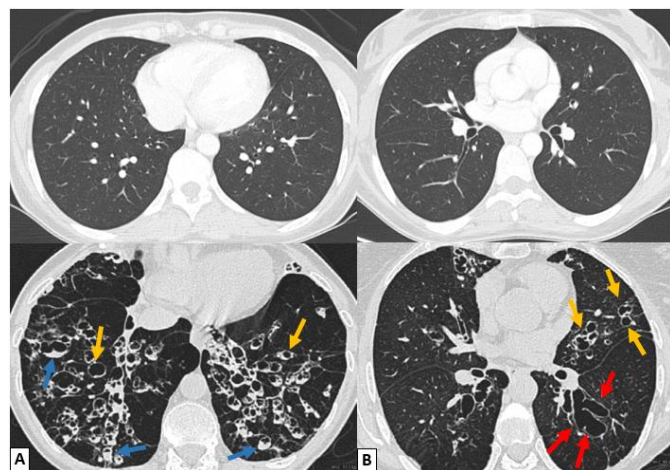


Fig. 4 - As imagens comparam por TC, em corte axial, o tórax de um indivíduo saudável (em cima)⁵, com o tórax de um doente com FQ (em baixo)⁴. (A) A imagem evidencia bronquiectasias quísticas arredondadas em ambos os pulmões (setas amarelas), bem como espessamento das paredes brônquicas, com retenção de muco (setas azuis). (B) A imagem evidencia bronquiectasias do tipo varicosa (setas vermelhas) para além das pequenas bronquiectasias que se observam nos dois pulmões, em menor número do que na imagem (A).

Abdómen

As manifestações gastrointestinais na FQ podem ser divididas, didacticamente, em 3 categorias: intestinais, pancreáticas e hepatobiliares.

A radiografia do abdómen é pouco dispendiosa e é utilizada em doentes com FQ, sobretudo para esclarecimento/caracterização de patologia abdominal aguda. Permite a visualização de níveis hidroaéreos relacionados com oclusão intestinal, suspeita de patologia intestinal como síndrome obstrutiva intestinal distal (DIOS) e calcificações anómalas (Fig. 5).

Nas situações em que a radiografia não é conclusiva, existem outros métodos de imagem como a ecografia, a TC e a RM.

A ecografia não utiliza radiação ionizante, e tem a vantagem adicional de ser relativamente barata e facilmente acessível. Este método de imagem pode, eventualmente, ser útil no tórax para avaliação de derrame pleural ou coleções, mas a sua maior valia é a avaliação dos órgãos abdominais (fígado, vesícula biliar, rins, baço).

As imagens de TC do abdómen poderão dar o seu contributo nos doentes com dor abdominal, em que o exame ecográfico inicial não foi conclusivo e é a técnica de eleição na avaliação pancreática.

A ressonância magnética continua a ser um método de imagem caro e menos acessível que a TC. É utilizada quando as outras técnicas não são concludentes, em utentes alérgicos ao contraste iodado (importante na aquisição da TC) e por não requerer a utilização de radiação ionizante, sendo por isso menos nociva. Encontra-se indicada na avaliação de doenças do intestino delgado (entero RM) e de doenças hepatobiliares (colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM)).

Intestinal

As manifestações clínicas mais comuns, a nível intestinal, são:

- o ileus meconial, nas primeiras 24 horas de vida, caracterizado por distensão abdominal e obstrução à passagem de fezes, facilmente observada através de uma radiografia simples ao abdómen (Fig. 5A), não sendo necessário recorrer a outras técnicas de imagem;
- a DIOS, equivalente ao ileus meconial mas em crianças e adultos. Pode ser observado através da radiografia simples do abdómen, com ingestão de uma substância de contraste (Fig. 5B). O contraste administrado tem como objectivo, diferenciar estruturas vizinhas que tenham a mesma densidade.

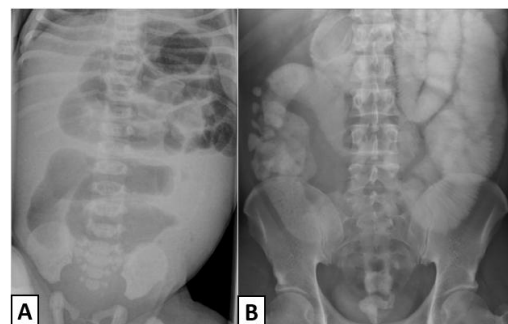


Fig. 5 - (A) Radiografia abdominal de um recém-nascido com ileus meconial, posteriormente diagnosticado com FQ. A radiografia apresenta marcada distensão abdominal, existindo segmentos do intestino delgado marcadamente dilatados, não sendo visível ar no cólon e reto⁴. (B) Radiografia abdominal de um indivíduo com DIOS, no qual se evidencia extensa dilatação das ansas do intestino, o qual se encontra preenchido com contraste oral positivo (Gastrografina)⁴.

Pancreática

A complicação gastrointestinal mais comum na fibrose quística é a insuficiência pancreática (cerca de 90% dos doentes), sendo a pancreatite uma complicação menos frequente⁴. A secreção pancreática exócrina espessa, leva à obstrução de ductos pancreáticos. Consequentemente, as células acinares são continuamente substituídas por tecido adiposo e fibrótico (Fig. 6). Neste contexto, a TC e a RM surgem como as técnicas de eleição para o estudo do pâncreas. No estudo do pâncreas por TC, é de grande importância a injeção de contraste iodado endovenoso, sendo necessário que a imagem seja adquirida em 3 fases diferentes (1ª fase sem contraste, 2ª fase aos 35 segundos após a injeção do contraste (fase arterial) e a 3ª fase aos 80 segundos após a injeção de contraste (fase portal). As desvantagens da TC comparativamente com a RM são, por conseguinte, evidentes (dose de radiação elevada devido à necessidade de repetição na aquisição das imagens nas diferentes fases e a utilização de contraste iodado, o qual pode causar alergia e é nefrotóxico).

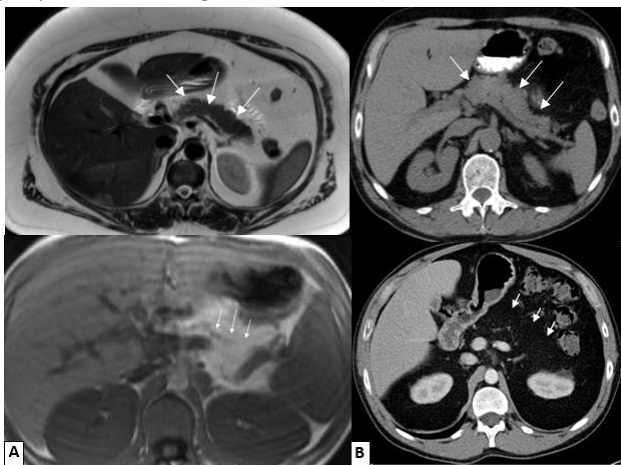


Fig. 6 – Imagens axiais do abdômen por RM (à esq.) e TC (à drt.), com visualização do pâncreas, as quais evidenciam algumas diferenças imagiológicas entre indivíduos saudáveis (em cima)⁵ e doentes com FQ (em baixo)^{4,6}. (A) Imagem de RM de uma jovem de 18 anos de idade, com FQ, ponderada em T1 sem supressão de gordura⁶. O pâncreas (setas brancas) mostra sinais de ser completamente substituído por tecido adiposo. (B) Imagem de TC, com contraste endovenoso, com a mesma relação, na qual se visualiza o pâncreas substituído por tecido adiposo⁴.

Hepatobiliar

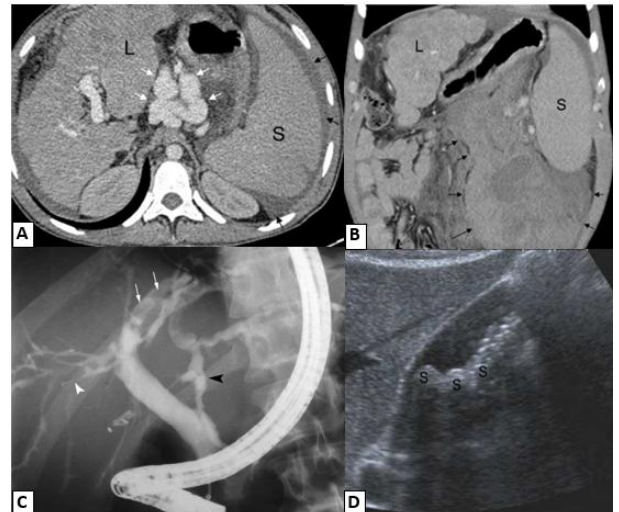
No fígado, os ductos drenam as secreções biliares. Nos doentes com FQ, devido ao aumento da viscosidade da bília e à alteração da composição dos ácidos biliares, observa-se distensão dos pequenos ductos biliares e deposição do muco espesso. Normalmente, só uma pequena percentagem de doentes (3-5%)⁷ apresenta doença hepática. Não existe um exame simples para diagnóstico da doença hepática, pelo que é necessária a combinação de achados clínicos, exames analíticos e imagiológicos (Fig. 7).

Na avaliação hepatobiliar, todas as técnicas são válidas, a ecografia e a TC surgem aqui como os exames de primeira linha. A colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM), por fornecer uma visão panorâmica das vias biliares e pancreáticas, de forma não invasiva, e sem recurso a qualquer meio de contraste, tem ocupado, progressivamente, o espaço ocupado pela colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE), com fins diagnósticos.

Os padrões imagiológicos característicos são:

- esteatose;
- cirrose biliar focal com hipertensão portal;
- anomalias dos ductos biliares intra e extra-hepáticos;

- espessamento ou contracção da vesícula biliar;
- litíase vesicular.



(B) Imagem coronal do abdômen por TC, mostrando um grande hematoma espontâneo (setas), esplenomegalia (letra S) e por fim apresenta um fígado cirrótico, macronodular, com contorno lobulado (letra L), em doente com hipertensão portal⁴.

(C) Imagem de CPRE de uma jovem de 20 anos com FQ, na qual se visualizam alterações nas vias biliares, com estenoses (setas brancas) e dilatação dos ductos biliares (seta preta)¹. (D) Imagem por ecografia da vesícula biliar, sem espessamento da parede, mas com vários cálculos (letra S)¹.

Referências Bibliográficas

- Robertson MB, Choe KA, Joseph PM. Review of the Abdominal Manifestations of Cystic Fibrosis in the Adult Patient¹, *RadioGraphics*, 2006, 26(3):679-690.
- Helbich TH, et al. Cystic Fibrosis: CT Assessment of Lung Involvement in Children and adults. *Radiology*, 1999.
- Efrati O, Barak A, Modan-Moses D, et al. Liver cirrhosis and portal hypertension in cystic fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 20003; 15:1073-1078.
- Sequeiros IM, Jarad N A. Radiological Features of cystic fibrosis – Cystic Fibrosis - Renewed Hopes Through Research, *Intec Publications* 2012:31-50
- Serviço de Imagiologia do HSM-CHLN*.
- Garcia B. *Imaging Cystic Fibrosis: A Case Study. Idaho State University*. Disponível em: http://www.isu.edu/radsci/student_research13.shtml, acedido a 15 de Novembro de 2015.
- Aparelho Gastrointestinal. Associação Nacional de Fibrose Quística*. Disponível em: <http://www.anfq.pt/index.php/fibrose-quistica/como-se-manifesta/aparelho-gastrointestinal>, acedido a 15 de Novembro de 2015.
- Lugo Olivieri CH, Soyer PA, Fishman EK. Cystic fibrosis: spectrum of thoracic and abdominal CT findings in the adult patient. *Clin Imaging* 1998; 22:346-354.
- Agrons GA, Corse WR, Markowitz RI, Suarez ES, Perry DR. Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 1996;16:871-893.
- Welsh MJ. Cystic fibrosis. In: Goldman L, Ausiello D, eds. *Cecil textbook of medicine*. 22nd ed. Philadelphia, Pa: Saunders, 2004; 515-519.
- Gilljam M, Ellis L, Corey M, Zielenski J, Durie P, Tullis DE. Clinical manifestations of cystic fibrosis among patients with diagnosis in adulthood. *Chest* 2004;126:1215-1224.
- Hubbard VS. Gastrointestinal complications in cystic fibrosis. *Semin Respir Med* 1985;6:299-307.



«Intervenção Nutricional em Crianças e Adolescentes com Fibrose Quística - resultados preliminares de um estudo prospectivo»

Inês Asseiceira¹, Sandra Mexia¹, Teresa Rodrigues², Luisa Pereira³, Celeste Barreto³

¹Serviço de Dietética e Nutrição – CHLN-HSM

²Laboratório de Biomatemática, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa

³Departamento de Pediatria, CHLN-HSM;

INTRODUÇÃO

Cerca de 90% dos pacientes com Fibrose Quística (FQ) sofrem de insuficiência pancreática o que conduz a má digestão e absorção de nutrientes e consequentemente a desnutrição e atraso de crescimento. A desnutrição nestes doentes é multifactorial podendo resultar da má digestão e absorção de nutrientes, da diminuição da ingestão alimentar bem como do aumento das necessidades energéticas em consequência da inflamação/infecção frequentes. É ainda globalmente aceite que a manutenção de um adequado estado nutricional tem impacto directo nos resultados clínicos, sobretudo na função respiratória e consequentemente no prognóstico. Por este motivo é fundamental o acompanhamento nutricional personalizado baseado no princípio da avaliação e intervenção precoces.

Neste sentido, em 2012 a consulta de FQ do CHLN-HSM foi reestruturada e iniciou-se um outro modelo na abordagem nutricional destes doentes, com uma consulta de nutrição independente da consulta médica e de enfermagem. Com base nas recomendações internacionais, em que o dietista tem um papel fundamental no tratamento destes pacientes, assegurando que em cada visita ao centro é feita uma avaliação do estado nutricional por antropometria, avaliação da ingestão alimentar com a verificação da adesão à terapêutica nutricional, incluindo substituição enzimática e vitamínica.

Semanalmente, são promovidas reuniões com a equipa multidisciplinar, onde se discute individualmente cada doente, o que permite a identificação de potenciais problemas e de quais as medidas para a sua melhor resolução.

Este estudo surge com o objectivo de avaliar o estado nutricional (EN) e a ingestão alimentar de crianças/adolescentes com FQ após a intervenção nutricional estruturada.

METODOLOGIA

Tratou-se de um estudo prospectivo, com uma amostra em coorte fechada, de 39 crianças/adolescentes com idades compreendidas entre os 6 e os 18 anos, seguidos na consulta externa de FQ do CHLN-HSM.

Foram recolhidos os seguintes dados demográficos: sexo, idade; dados clínicos/funcionais: genótipo, função pancreática e pulmonar (FEV 1%); dados antropométricos: peso e altura. Posteriormente, calculou-se o índice de massa corporal (IMC) e o *z-score* de peso e altura. A ingestão alimentar foi avaliada pelo *recall* 24h¹. Todos os dados foram recolhidos em dois tempos: T₀(2012) e T₂(2014), de modo a ser possível comparar o estado nutricional da amostra estudada após uma intervenção estruturada e sistemática.

A análise estatística foi efectuada através do *software* informático: IBM®SPSS®22.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Dos doentes avaliados, 53.8% eram do sexo masculino; idade média de 10.0±4.5A em T₀ e 11.0±4.5A em T₂; 76,9% dos doentes eram homozigóticos para a mutação F508Ddel e 92.3% dos doentes tinham insuficiência pancreática. A função respiratória, medida pelo FEV1% diminuiu de 88.9%±22.9 em T₀ para 85.9%±24.5 em T₂, sendo esta uma diminuição expectável, uma vez que estamos perante uma doença crónica e progressiva.

De acordo com o IMC, verificou-se uma melhoria significativa do estado nutricional resultando numa diminuição dos casos de baixo/excesso de peso e um aumento dos casos de eutrofia², como se pode observar no gráfico 1. Verificou-se uma correlação positiva entre o FEV1% e o *z-score* de IMC (T₀: r=0.530, p=0.002 e T₂: r=0.463, p=0.007), o que significa que crianças com melhor IMC têm também melhor função pulmonar medida pelo FEV 1% e vice-versa.

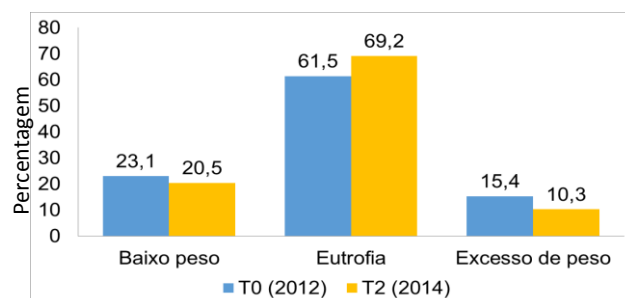


Gráfico 1: Caracterização do estado nutricional da amostra nos dois momentos de avaliação

A ingestão energética foi significativamente maior em T₂ - 2436 kcal, do que em T₀ - 1987 kcal (p=0.001). Os valores encontrados, quer de consumo energético, quer de distribuição de macronutrientes alcançados, são sobreponíveis aos encontrados por outros autores.

¹ *recall* 24h – Inquérito alimentar de 1 dia, normalmente referente às últimas 24 horas.

² Eutrofia – peso adequado para a altura

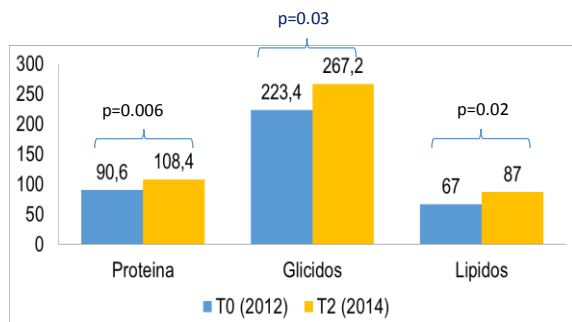


Gráfico 2: Consumo médio de macronutrientes (g/dia) nos dois momentos de avaliação

A necessidade de suplementação nutricional decresceu de 51.3% em T₀ para 35.9% em T₂.

CONCLUSÃO

A importância da organização e funcionamento das equipas multidisciplinares no tratamento de doenças crónicas e em especial da FQ é consensual, e o seu contributo para a melhoria dos cuidados prestados aos doentes e às famílias já foi amplamente estudado. Este estudo, constitui-se assim, mais um contributo à evidência científica pré-existente, mas reveste-se de particular importância porque reflecte as práticas do CHLN-HSM, o qual se tem vindo a tornar cada vez mais especializado. A mudança no paradigma de abordagem destes doentes, permitiu que a intervenção nutricional fosse baseada em técnicas mais sofisticadas para avaliação da composição corporal (bioimpedância³), que por sua vez permitem detectar/intervir precocemente em casos de risco nutricional.

A intervenção nutricional estruturada, baseada em parâmetros clínicos, antropométricos e na ingestão alimentar permitiu melhorar o EN dos doentes avaliados. Em suma, verificou-se uma diminuição da prevalência de baixo peso e de excesso de peso, bem como uma diminuição da suplementação nutricional.

Estes resultados evidenciam que o trabalho em equipas organizadas e estruturadas, constituídas por profissionais das mais diversas áreas do saber, têm impacto no resultado clínico destes doentes e em última análise nos custos em saúde associados ao tratamento de crianças e adolescentes com FQ.

Bibliografia

1. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Evidence-based Practice Recommendations for nutrition – related management of Children and Adults with Cystic Fibrosis and Pancreatic Insufficiency: Results of a Systematic Review. *J Am Diet Assoc.* 2008;108:832-39
2. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, et al., Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *Journal of Cystic Fibrosis*, 51-75, 2002.
3. Conway S, Balfour-Lynn IM, Rijkse K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al, European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for Cystic Fibrosis Center. *Journal of Cystic Fibrosis*, S3-S22, 2014.
4. Groleau V, Schall JI, Dougherty KA, Latham NE, Maqbool A, Mascaranhas MR, Stallings VA, Effect of a dietary intervention on growth and energy expenditure in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 1-7, 2014.

5. Stern M, Bertrand DP, Bignamini E, Corey M, Dembski B, Goss CH et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of care: Quality Management in Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, S43-S59, 2014.
6. Woestenenk J, Castelijns S, van der Ent C, Houwen R. Nutritional intervention in patients with Cystic Fibrosis: A systematic review. *J Cyst Fibros.* 2013; 102-115.
7. Castellani C, Cuppens H, Macek M, Cassiman J, Kerem E, Durie P, et al. Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. *J Cyst Fibros.* 2008; 179-196.
8. Hart N, Tounian P, Clément A, Boulé M, Polkey M, Lofaso F, et al. Nutritional status is an important predictor of diaphragm strength in young patients with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr.* 2004; 80:1201-6.

³ Bioimpedância – exame não evasivo, rápido e indolor que avalia com precisão a composição corporal, nomeadamente: peso, gordura corporal, massa magra, taxa de metabolismo basal, entre outros.



«A Pancreatina no Tratamento da Insuficiência Pancreática Exócrina (IPE) induzida pela Fibrose Quística»

Ana Lúcia Ferreira¹

¹Técnica de Farmácia, Serviço de Gestão Técnico – Farmacêutica, CHLN-HSM, EPE.

A fibrose quística (FQ) caracteriza-se por diversas complicações, nomeadamente ao nível do tracto gastrointestinal. A este nível, destaca-se a insuficiência pancreática exócrina (IPE) como a complicação gastrointestinal mais comum na FQ (85%-90% dos doentes com FQ apresenta IPE).^{1,2,3}

A IPE ocorre devido à redução ou ausência de secreção de enzimas pancreáticas, resultando na incapacidade de digerir os alimentos e na má absorção dos nutrientes. A IPE pode acontecer devido a causas pancreáticas e não pancreáticas, onde se inclui a FQ.^{3,4}

Quando a IPE é identificada, deve ser iniciada a suplementação enzimática, podendo esta ser prescrita mesmo em recém-nascidos.⁴ Nos doentes com IPE, devem ser prescritas enzimas pancreáticas sob a forma de formulações resistentes ao pH ácido e à acção proteolítica do suco gástrico, associadas a uma suplementação com vitaminas lipossolúveis.⁴

A IPE na FQ

- ✓ Manifesta-se quando a capacidade funcional do pâncreas é inferior a 10-15% do seu potencial;⁵
- ✓ Está presente em cerca de 60% dos recém-nascidos e 85 a 90% dos doentes com idade > 10 anos;⁵
- ✓ Está indicada a terapêutica de substituição com enzimas pancreáticas, com o objectivo de reduzir a má-absorção intestinal e de melhorar o estado nutricional dos doentes;⁵
- ✓ A eficácia do tratamento enzimático pode analisar-se através da avaliação do estado nutricional, pelo controlo dos sintomas digestivos, pela alteração do padrão fecal, e objectivamente pela determinação do coeficiente de absorção da gordura fecal.⁵

A importância da Pancreatina no tratamento da IPE

A pancreatina é uma mistura de enzimas (amilase, lipase e protease), que sob condições fisiológicas normais, e especificamente a lipase, quebra os triglicéridos não digeridos em ácidos gordos e monoglicéridos, que posteriormente são solubilizados por sais biliares.⁶

A pancreatina funciona como uma terapia de reposição quando o pâncreas se torna insuficiente ou pára de funcionar, levando esta condição à IPE.⁶

A pancreatina é utilizada no tratamento da IPE em regime de internamento e de ambulatório nos doentes com FQ, na sua forma comercial (cápsulas) ou na forma de papéis medicamentosos (no

caso dos doentes pediátricos), sendo as doses calculadas em função do peso do doente.⁶

Posologia de pancreatina no tratamento da IPE na FQ

(A dose é calculada com base no peso do doente)

Crianças com idade < 4 anos	Iniciar com 1000 unidades de lipase / kg a cada refeição ou lanche	A dosagem deve ser ajustada, tendo em conta a gravidade da doença, controle de esteatorreia (excesso de gordura nas fezes) e manutenção do bom estado nutricional.
Crianças com idade ≥ 4 anos e adultos	Iniciar com 500 unidades de lipase / kg a cada refeição ou lanche	A dose não deve exceder 10.000 unidades de lipase / kg.
150mg de Pancreatina (Kreon[®]) equivale a 10.000 U de Lipase, 8.000 de Amilase e 600 U de Protease⁵		

A terapia com pancreatina deve ser iniciada com a dose mais baixa recomendada e ser gradualmente aumentada. Nos casos de necessidade de aumento de dose, estes devem ser feitos lentamente, com monitorização cuidadosa da resposta.⁶

❖ Cuidados a ter na administração de Pancreatina

- ✓ É importante a ingestão de líquidos para evitar a desidratação quando são tomadas enzimas pancreáticas;
- ✓ As cápsulas devem ser engolidas inteiras, sem esmagar ou mastigar, com bastante líquido, durante ou após cada refeição;
- ✓ Se a deglutição das cápsulas estiver dificultada, estas podem ser abertas e as microesferas/grânulos (Fig. 1) podem ser adicionados a pequenas quantidades de alimentos moles ácidos [pH <5,5], de modo a não serem mastigados (ex.: compota de maçã ou iogurte) ou ser tomado com líquido ácido [pH <5,5] (ex.: sumo de maçã, laranja ou ananás). Esta situação também é indicada para a ingestão dos papéis medicamentosos de pancreatina, tendo o cuidado de não ficarem grânulos retidos na cavidade oral;
- ✓ As misturas com alimentos ou líquidos devem ser utilizadas imediatamente, não devendo ser armazenadas, evitando que o revestimento das cápsulas se possa dissolver.
- ✓ A trituração e mastigação das microesferas/grânulos, ou a sua mistura com alimentos com pH alcalino [pH > 5,5], pode levar à destruição do seu revestimento. Isto pode resultar na libertação antecipada de enzimas presentes na cavidade oral e pode levar a uma eficácia reduzida e irritação das mucosas.⁶

❖ Papéis medicamentosos

No sector de Farmacotecnia dos Serviços Farmacêuticos do HSM-CHLN, são manipuladas preparações de medicamentos cujas dosagens não se encontram disponíveis no mercado. Muitos medicamentos comercializados encontram-se inadequados às

características fisiopatológicas de determinados grupos de doentes, como é o caso dos doentes pediátricos.⁷

O papel medicamentoso é uma forma farmacêutica de acondicionamento de pós, numa porção de papel (Fig. 1). A quantidade acondicionada corresponde a uma dose individual que se destina a ser administrada de uma só vez, a qual é calculada de acordo com o peso do doente e com as informações dadas pelo laboratório fornecedor. Os papéis medicamentosos facilitam a posologia e a administração, mascaram caracteres organolépticos⁴ e asseguram segurança terapêutica.⁷

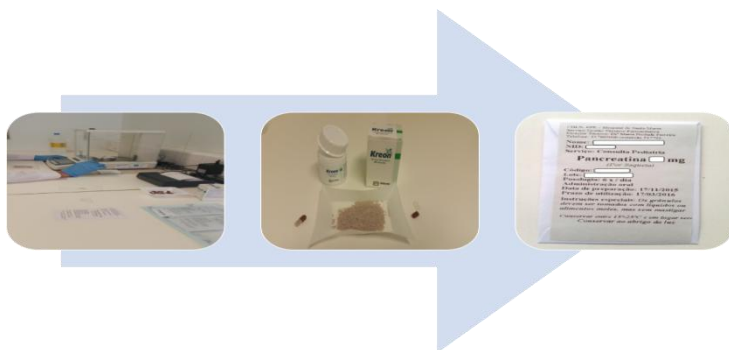


Fig. 1 – Processo de preparação de papéis medicamentosos de pancreatina.

Fonte: Serviço de Gestão Técnico-Farmacêutica, HSM-CHLN, HPE.

Bibliografia

1. Silva, F. *et al.* (2010). Fibrose Cística - Insuficiência Pancreática- Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. Portaria SAS/MS, n. 224, pp. 307-311;
2. Rosa, F, *et al.* (2008). Cystic fibrosis: a clinical and nutritional approach. Rev. Nutr., Campinas, v. 21, n. 6, nov./dez., pp. 725-737;
3. Trapnell, B. *et al.* (2009). Efficacy and safety of Creon 24,000 in subjects with exocrine pancreatic insufficiency due to cystic fibrosis. J Cyst Fibros, v. 8, n. 6, pp. 370-7;
4. Munck, A. *et al.* (2009). Pancreatic enzyme replacement therapy for young cystic fibrosis patients. J Cyst Fibros, v. 8, n. 1, pp.14-8;
5. DGS. (2015). Tratamento e seguimento da Fibrose Quística em Idade Pediátrica e no Adulto. Norma I da Direcção- Geral da Saúde;
6. CREON MINIMICROSPHERES® 10 CREON MINIMICROSPHERES® 25 (Oral pancreatic enzymes capsules)- Patient Information. (2014). Abbott Laboratories.
7. Lemos, L. (2011). Manipulação de Medicamentos na Farmácia Hospitalar. Boletim do CIM. ROF, n. 96, jan./fev., pp. 1-2;

⁴ Características que podem ser percebidas pelos órgãos dos sentidos humanos como o odor, a cor, o sabor e a textura.



«A Fisioterapia na Fibrose Quística em Pediatria no CHLN-HSM»

Sofia Vieira¹

¹ Fisioterapeuta, Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, HSM-CHLN, EPE

Introdução

A fisioterapia desempenha um papel fundamental no tratamento de crianças com fibrose quística (FQ), tendo como principal finalidade a promoção da qualidade de vida em saúde, de forma a que o doente seja capaz de realizar as suas actividades diárias o mais próximo da normalidade, com independência e funcionalidade.¹

Os objectivos gerais da fisioterapia, no doente com FQ, visam: informar pais/cuidadores na educação e promoção para um estilo de vida saudável; promover a educação respiratória e a função pulmonar; manter ou melhorar a força muscular respiratória; controlar as infecções pulmonares; prevenir e corrigir possíveis deformidades torácicas e posturais; reeducar a postura global; promover a melhoria da condição física e uma ideal função motora.^{2,3}

Fisioterapia Respiratória na FQ

A fisioterapia respiratória tem um papel preponderante, com efeitos benéficos a curto e longo prazo, que promovem a limpeza do muco, optimizando a condição respiratória, reduzindo o risco de complicações e assim retardando a progressão da doença pulmonar.^{1,3}

A antibioterapia associada à fisioterapia respiratória é muito importante no controlo das complicações pulmonares e na manutenção da boa função pulmonar.^{5,6} De igual forma, a conjugação da fisioterapia respiratória com a terapia inalatória, aumenta a eficácia da mesma.⁶

As técnicas de tratamento mais frequentemente utilizadas são: a desobstrução das vias respiratórias; o ciclo activo respiratório; drenagem autogénica; pressão positiva expiratória; técnicas manuais de modelação do fluxo (passivo, activo ou assistido); técnicas manuais de modelação do volume; treino de força muscular (exercícios aeróbios e anaeróbios), técnicas de terapia manual, reeducação postural e alongamento muscular.^{1,3,4}

Terapia manual, reeducação postural e alongamento muscular na FQ

Habitualmente, as doenças do sistema respiratório sobrecarregam os músculos acessórios da respiração, traduzindo-se em alterações posturais.¹ A terapia manual, reeducação postural e alongamento muscular têm como objectivo promover o alívio da dor, prevenir alterações posturais e minimizar o impacto da doença.³ Dentro das

técnicas de terapia manual, o Fisioterapeuta tem ao seu dispor a mobilização articular da coluna vertebral, a massagem, o fortalecimento muscular específico, entre outras.

O aconselhamento e educação postural passam pela consciencialização do corpo, compreendendo a posição dos seus segmentos no espaço, o que facilita a percepção para a autocorreção.^{1,3} Por seu lado, os efeitos benéficos do alongamento muscular podem ser observados na mobilidade torácica, no ajuste do padrão respiratório, no ganho da força e equilíbrio da actividade muscular respiratória e acessória.^{1,4}

Os alongamentos torácicos são fundamentais no tratamento da insuficiência respiratória com alvo nos músculos encurtados, sendo eficaz no aumento das amplitudes de movimento e na flexibilidade, traduzindo-se no aumento da qualidade de vida.¹

Actividade Física^a e Exercício Físico^b na FQ

Segundo Button *et al.* (2012), na FQ, “o exercício físico é a pedra angular da terapia”. A forma física aeróbia é um preditor independente de sobrevivência. Aqueles com melhor aptidão física têm melhor qualidade de vida.³

A evidência científica sugere que programas de exercícios estruturados, para pessoas com FQ, melhoram a forma física e retardam a taxa de declínio pulmonar.³

Desde o momento do diagnóstico, independentemente da idade, exercício e actividade física devem ser incorporados na rotina diária, várias vezes por semana. Tanto a criança como a família devem ser incentivadas a estarem envolvidas na prática de actividade física, de modo torná-la uma 'diversão'.³ Apesar dos efeitos benéficos do exercício físico regular, os níveis de actividade física habitual (actividades da vida diária, actividade escolar, actividades lúdicas) demonstraram contribuir, de forma positiva, para a saúde em crianças com FQ.²

Crianças e adolescentes com FQ têm uma capacidade reduzida para tolerar o exercício, com sérias implicações no seu bem-estar e qualidade de vida, limitando-as, por vezes, no envolvimento em actividades desportivas e recreativas.⁷

O exercício físico na FQ apresenta benefícios ao nível da função física e desempenho cardiovascular, função respiratória, alongamento e força muscular, densidade mineral óssea, retardamento do declive da função pulmonar, melhoria da qualidade de vida e potenciais efeitos positivos na FQ relacionada com a diabetes.⁶

^a Actividade Física (AF) refere-se ao movimento do corpo humano que é produzido pela contração dos músculos esqueléticos e que aumenta o dispêndio energético ⁸.

^b Exercício Físico (EF) refere-se a uma actividade física programada, estruturada e repetitiva para melhorar ou manter um ou mais componentes da aptidão física. Obedece a determinados parâmetros: Tipo, Modo, Duração, Intensidade, Frequência e Progressão ⁸.

O Fisioterapeuta tem um papel importante na avaliação da capacidade do exercício, e ainda, na optimização da frequência, intensidade e tipo de actividade física e exercício adequado.⁶

Adesão à fisioterapia na FQ

Os Fisioterapeutas deparam-se frequentemente com problemas de adesão por parte dos utentes com FQ e seus familiares aos tratamentos, tanto em regime de internamento como em ambulatório.² A adesão é o resultado para o sucesso de qualquer programa de exercício.⁷ Consequências da má adesão incluem o aumento da morbilidade e mortalidade, redução da qualidade de vida e aumento dos custos de cuidados de saúde. Estratégias para maximizar a adesão são importantes para resultados a longo prazo em FQ.²

As preferências do doente são um aspecto essencial na gestão da limpeza das vias aéreas, é importante que pais e cuidadores optem pelo tratamento que se adapta melhor ao seu estilo de vida e rotinas. Quando as crianças já são capazes de decidir, é imperativo que elas façam parte do processo de tomada de decisão.⁶

A realidade do Fisioterapeuta no Hospital de Santa Maria

O Fisioterapeuta dá acompanhamento regular na enfermaria da Unidade de Pneumologia Pediátrica, iniciando os tratamentos aos doentes após a observação na consulta de medicina física e de reabilitação, sendo importante que a referenciação seja efectuada o mais precocemente possível.

O tratamento é feito de uma forma individualizada perante a avaliação diária do Fisioterapeuta e é dirigido a cada criança, de acordo com as técnicas mencionadas anteriormente.

Há ainda a referir que o Fisioterapeuta tem um papel relevante nos cuidados paliativos em crianças e adolescentes com FQ, centrando-se no conforto e dignidade adaptado a cada doente.³

Na preparação da alta hospitalar é essencial sensibilizar os doentes, pais e cuidadores para a importância da continuidade do programa individualizado de tratamento no domicílio, e sempre que possível integrado nas rotinas diárias.

Referências bibliográficas

1. Conto CL, Vieira CT, Fernandes KN, Jorge LM, Cândido GS, Barbosa RI, Dutra RC. Review article - Physiotherapeutic modalities in the treatment of cystic fibrosis. *ABCS Health Sci.* 2014; 39(2):96-100.
2. Williams CA., Benden C., Stevens D., Radtke T. *Review Article - Exercise Training in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: Theory into Practice.* International Journal of Pediatrics. Volume 2010.
3. Button B., Holland A., et al. Physiotherapy for Cystic Fibrosis in Australia: A Consensus Statement, Melbourne, 2012.
4. Postiaux, G. (2004). Fisioterapia respiratória pediátrica. 2ª ed. Artmed Editora. Porto Alegre, Brazil.
5. Blomquist M., Freyscuss U., Wiman L-G., Strandvik B. Physical activity and self treatment in cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood*, 1986, 61, 362-367.

6. Rand S., Hill L., Prasad S.A. Review Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatric Respiratory Reviews* 14 (2013) 263–269
7. Williams Craig A., Stevens Daniel. Activity and exercise training in young people with cystic fibrosis: Current recommendations and evidence. *Journal of Sport and Health Science* xx (2012) pp.1-8.
8. Barata, T. (2011). Actividade física e Medicina Moderna. Europress .
9. Philpott JF., Houghton K., Luke A. Physical Activity Recommendations for Children With Specific Chronic Health Conditions: Juvenile Idiopathic Arthritis, Hemophilia, Asthma, and Cystic Fibrosis. *Clin J Sport Med* _ Volume 20, Number 3, May 2010.
10. Cabello, Giselda M.K., Cabello, Pedro H., Roig, Silvia R.S., Fonseca, A., Carvalho, Eulália C.D., Fernandes, Octavio. Rastreamento da fibrose cística usando-se a análise combinada do teste de IRT neonatal e o estudo molecular da mutação $\Delta F508$. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**. Rio de Janeiro, v. 39, n. 1, p. 15-20, 2003 <http://www.scielo.br/pdf/jbpml/v39n1/v39n1a03>
11. unidospelavida.org.br/a-fibrosecistica/