



GOVERNO DO DISTRITO FEDERAL
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA DE ATENÇÃO INTEGRAL À SAÚDE
COMISSÃO PERMANENTE DE PROTOCOLOS DE ATENÇÃO À SAÚDE

Protocolo de Atenção à Saúde

Linha de Cuidado de Saúde para o paciente com Fibrose Cística

Área(s): Pediatria, Pneumologia e Gastreenterologia

Portaria SES-DF Nº 1355 de 05/12/2018, publicada no DODF Nº 13 de 18/01/2019.

1. Metodologia de Busca da Literatura

1.1. Bases de dados consultadas

Foram consultados livros e artigos publicados nos últimos 5 anos. A busca foi realizada na base Medline/ Pubmed. Foram buscadas também as diretrizes dos principais centros de referências internacionais em fibrose cística, bem como livros e documentos do Ministério da Saúde.

1.2. Palavra(s) chaves(s)

Fibrose cística, tratamento.

1.3. Período referenciado e quantidade de artigos relevantes

O período de busca englobou os últimos cinco anos. Foram encontrados 918 artigos de revisão sobre o assunto, sendo selecionados os 15 artigos mais relevantes.

2. Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença genética hereditária de evolução crônica e progressiva que afeta as glândulas exócrinas do organismo. É considerada uma das principais causas de broncopneumopatia crônica da infância.

A FC tem herança autossômica recessiva, sendo caracterizada por mutações no gene cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). Esse gene codifica uma proteína reguladora de condutância transmembrana de mesmo nome, que representa o canal de cloro. Até o momento já foram descritas mais de 2.000 mutações. No Brasil, estima-se que a incidência de fibrose cística seja ao redor de 1:10.000 nascidos-vivos, com variações regionais.

A disfunção da CFTR provoca grande reabsorção de sódio e água, levando a desidratação das secreções mucosas, aumento da viscosidade e obstrução dos ductos das glândulas exócrinas, provocando reação inflamatória. Isso resulta em uma doença multissistêmica, que acomete, preferencialmente, os sistemas respiratório e digestório, com expressão fenotípica variável.

Classicamente, a FC manifesta-se desde os primeiros meses de vida, com sintomas respiratórios (tosse crônica, sibilância recorrente e outros), associados a sintomas de síndrome disabsortiva (como baixo ganho pômdero-estatural, esteatorréia e outros), além do suor salgado. As manifestações, sua gravidade, bem como a idade de aparecimento variam entre os indivíduos.

A complexidade da FC e as peculiaridades do seu tratamento resultam na necessidade de centros de tratamento especializados. Existem evidências de que o tratamento em centros de referência especializados, que dispõem de uma equipe multidisciplinar, resulta em melhores resultados clínicos, com impacto no prognóstico.

3. Justificativa

Sabe-se que o acompanhamento adequado multidisciplinar tem impacto prognóstico, melhorando a sobrevida e a qualidade de vida dos indivíduos com FC. Além disso, existem variações fenotípicas e diferentes graus de acometimento clínico nessa doença. Por esse motivo, diretrizes clínicas são importantes para padronização de condutas baseadas em evidências, proporcionando melhores desfechos.

Esse protocolo clínico-assistencial tem como objetivo padronizar a linha de cuidado de saúde aos pacientes com FC acompanhados nos Centros de Referência em FC da Secretaria de Saúde do Distrito Federal (SES-DF), de acordo com bases científicas vigentes. Tem, como público-alvo, os profissionais da saúde que atuam no acompanhamento da FC na SES-DF.

4. Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde (CID-10)

E84.0 Fibrose cística com manifestações pulmonares E84.1

Fibrose cística com manifestações intestinais E84.8 Fibrose cística com outras manifestações

E84.8 a Fibrose cística com manifestações combinadas E84.9

Fibrose cística não especificada

5. Diagnóstico Clínico ou Situacional

O diagnóstico da Fibrose Cística fundamenta-se em manifestações clínicas e alterações laboratoriais.

A figura 1 lista os principais sinais e sintomas da FC. Diante de alguma manifestação clínica da FC, de teste de triagem neonatal positivo ou de história familiar positiva para FC, indica-se o teste diagnóstico: a dosagem de cloretos no suor (teste do suor). Outros testes de verificação da função da proteína CFTR também podem ser utilizados para o diagnóstico da FC (como, por exemplo, a diferença de potencial na mucosa nasal ou biópsia retal), mas o teste do suor é considerado o padrão-ouro para o diagnóstico. O teste genético para identificar as duas mutações causadoras de FC também deve ser realizado, pois tem importância diagnóstica e prognóstica.

A triagem neonatal (teste do pezinho) baseia-se na quantificação dos níveis de tripsinogênio imunorreativo. Devem ser realizadas duas dosagens, sendo válidas apenas aquelas coletadas até os 30 dias de vida. Como já explicado acima, a triagem neonatal positiva não é diagnóstica, e sim uma triagem; se houver duas positivas até os 30 dias de vida, testes diagnósticos devem ser realizados.

A figura 2 demonstra o algoritmo do fluxo da triagem neonatal para FC no DF, de acordo com as diretrizes nacionais e internacionais.

Nos casos em que o paciente não tiver triagem neonatal positiva, o diagnóstico é realizado por meio das manifestações clínicas, comprovadas pelo teste do suor e/ ou genético, de acordo com a figura 3.

6. Critérios de Inclusão

Deverão ser encaminhados para acompanhamento no centro de referência em FC pediátrico ou adulto os pacientes com diagnóstico de FC, ou suspeita de FC, cujo teste do suor foi positivo ou duvidoso (cloro no suor maior ou igual a 30mmol/L pelas técnicas da coulometria ou titulometria; ou cloro no suor maior que 50mmol/L pela técnica da condutividade) e/ou estudo genético com detecção de duas mutações causadoras de FC.

7. Critérios de Exclusão

Pacientes com teste do suor normal (cloreto no suor menor que 30mmol/l pelas técnicas da coulometria ou titulometria, ou menor que 50mmol/L pela técnica da condutividade).

8. Conduta

8.1. Centros de referência em FC:

A Organização Mundial da Saúde (OMS), a Associação Internacional de Fibrose Cística e o Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística (GBEFC) recomendam o acompanhamento dos pacientes com FC em centros especializados, mesmo nos países em desenvolvimento, já que o tratamento nesses locais traria vantagens quanto ao desfecho clínico e a sobrevida, garantindo acesso aos exames diagnósticos, ao tratamento medicamentoso e não-medicamentoso.

A SES-DF oferece os centros de atendimento interdisciplinar para os indivíduos com FC divididos em dois locais, de forma gratuita pelo Sistema Único de Saúde:

- Centro de Referência Pediátrico em FC - Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB) - SAIN Lote 4-B, Noroeste, Brasília-DF, telefone +55 61 30258350, www.hcb.org.br - para o acompanhamento de crianças e adolescentes entre 0 e 18 anos.

- Centro de Referência Adulto em FC - Instituto Hospital de Base (IHB) - SMHS, Área Especial, Quadra 101, Brasília-DF, telefone +55 61 33151361 ou 33151710, www.institutohospitaldebase.com - para o acompanhamento de indivíduos maiores de 18 anos, bem como do ambulatório de transição de adolescentes da equipe pediátrica para a equipe de adultos.

8.2. Formas de admissão aos Centros FC - SES/ DF:

A forma de admissão aos centros de referência em FC se faz por meio do encaminhamento dos pacientes pelos médicos da SES-DF ou da rede privada de saúde, ou pela “Admissão a Programas” nos casos advindos da busca ativa do “Programa de Triagem Neonatal” da SES/DF. O encaminhamento pode ser pelo Sistema de Regulação (SISREG-SESDF), por “parecer especializado” (formulário de solicitação de parecer ou e-mail), por agendamento de “consulta de egresso da enfermagem”, por “parecer interno” dos médicos do mesmo hospital ou “admissão a programas” (Programa de Triagem Neonatal” da SES-DF no HCB). Todas essas opções têm a finalidade de facilitar o acesso ao paciente sem demora, estando sujeitas a adequações internas nos centros.

Em relação ao encaminhamento dos pacientes do Centro FC pediátrico (HCB) para o Centro FC adulto (IHB), há uma transição gradual a partir dos 17 anos, quando são realizadas consultas em ambos os centros, de forma alternada, até o momento em que o paciente recebe alta do centro pediátrico (após completar os 18 anos).

8.3. Equipe FC:

O acompanhamento interdisciplinar do paciente com FC requer, pelo menos:

- Pneumologista ou pneumologista pediatra
- Gastrenterologista ou gastrenterologista pediatra
- Enfermeiro
- Fisioterapeuta respiratório
- Nutricionista
- Psicólogo
- Assistente social
- Farmaceutico clínico

A carga horária dependerá da quantidade e gravidade dos pacientes. Por tratar-se de doença complexa, com colonização por diferentes tipos de patógenos, sugere-se ao menos dois dias diferentes de ambulatórios de quatro a cinco horas cada.

É essencial um coordenador médico, com horas disponíveis para organizar as reuniões científicas e liderar a atualização científica da equipe, bem como as discussões interdisciplinares dos casos, de acordo com o explicitado abaixo.

Carga horária fora de atendimentos:

O médico coordenador dos centro de referência em FC é o responsável pela organização das discussões e educação continuada da equipe multiprofissional, bem como da interface científica de apoio aos médicos da SES. São necessárias reuniões periódicas da equipe interdisciplinar dos centros, com discussões de casos clínicos e de artigos científicos, elaboração de relatórios e a atualização de protocolos clínicos algoritmos sempre que necessário. Para cumprir a demanda científico-administrativa, há necessidade da dispensa de, no mínimo, 6h semanais para o médico coordenador do centro (fora da carga horária assistencial).

No caso do enfermeiro e do assistente social, há necessidade também de carga horária reservada para contato telefônico com os pacientes ou cuidadores, verificação de tratamento, visita domiciliar, verificação dos resultados das culturas de secreção respiratória, articulação com a rede SUS, dentre outros assuntos, tendo a necessidade também de horas adicionais, assim distribuídas: um profissional enfermeiro (mínimo de 6h semanais); um profissional do serviço social (mínimo de 4h semanais).

Demais membros da equipe interdisciplinar FC: mínimo de 2h semanais para a discussão científica e atualizações em equipe.

8.4. Estrutura do Centro FC:

É necessário locais de atendimento com capacidade de um atendimento interdisciplinar em equipe e de fazer a segregação dos pacientes com FC, com isolamento de contato/gotículas, por risco de transmissão de patógenos entre si. A organização dos ambulatórios deve ser exercida da forma mais conveniente em cada centro.

Sugere-se fortemente que os profissionais das diversas áreas estejam no mesmo dia e horário para o atendimento ambulatorial, otimizando as idas dos pacientes ao serviço médico.

8.5. Conduta Preventiva

Sendo uma doença genética e ainda sem cura, a FC não tem prevenção primária, exceto pelo aconselhamento genético para os casos em que se conhecem mutações na família. Apesar disso, há muitas condutas para prevenir os danos secundários provocados pela patologia, conforme descrito ao longo desse protocolo. Como já relatado acima, é muito importante o acompanhamento nos centros de referência da doença, onde existe equipe multiprofissional treinada, especialmente quando promovem uma abordagem interdisciplinar.

Existem muitas drogas corretoras ou potencializadoras da proteína CFTR em estudo, algumas delas já liberadas para o uso em muitos países, com o objetivo de prevenir a progressão da doença. Essas medicações são específicas para determinadas mutações genéticas, não devendo ser utilizadas indiscriminadamente, mas sim para as mutações a que se propõem corrigir. Essas drogas ainda não estão padronizadas no SUS, e apenas uma delas já teve aprovação da ANVISA recentemente em 2018.

A prevenção secundária das doenças crônicas em geral passa por bom entendimento sobre a patologia pelos pacientes e familiares, alimentação e vacinação adequadas e tratamento precoce das intercorrências.

8.6. Funções da equipe e tratamento não-farmacológico:

Fazem parte do tratamento não-farmacológico o acompanhamento periódico, por toda a vida, por médicos atualizados em FC das áreas de pneumologia e gastroenterologia, fisioterapia respiratória, acompanhamento psicológico, farmacêutico, da enfermagem, do assistente social, nutricional e suplementação dietética. Nos casos em que haja necessidade de acompanhamento por outras especialidades ou profissionais, os pacientes deverão ser encaminhados em situações individualizadas. As principais metas do acompanhamento clínico são:

- Recuperar e/ou manter o estado nutricional;
- Reduzir a frequência de exacerbações;
- Reduzir a frequência de internações;

- Tratar as colonizações por microrganismos patogênicos e as exacerbações respiratórias de forma precoce;
- Adiar a colonização crônica por bactérias patogênicas;
- Diagnosticar precocemente e tratar as complicações relacionadas à fibrose cística;
- Manter o paciente nas melhores condições clínicas e qualidade de vida possíveis.

O acompanhamento psicológico, de forma geral, contribui para:

- O desenvolvimento de estratégias eficientes de enfrentamento da doença, por parte tanto do paciente como de sua família;
- O desenvolvimento de uma adesão adequada ao tratamento;
- A promoção de bem-estar e qualidade de vida do paciente e de sua família;
- Uma compreensão do paciente de forma integrada, englobando suas dimensões biológicas, psicológicas e sociais;

O psicólogo, assim como todos os profissionais da equipe, não atua de forma isolada, mas em constante interação com os demais componentes da equipe.

A fisioterapia respiratória tem como objetivos:

- Promover desobstrução e higiene brônquica;
- Melhorar a ventilação pulmonar;
- Orientar a terapia inalatória;
- Evitar e/ou melhorar deformidades torácicas;
- Prevenir complicações respiratórias;
- Promover condicionamento físico.

Técnicas para o alongamento e o fortalecimento dos músculos, exercícios aeróbicos e manobras de higiene brônquica são formas de se atingir esses objetivos, utilizadas de maneira individualizada.

O atendimento farmacêutico ocorre durante um período de aproximadamente 40 minutos, na forma de uma consulta sistemática, podendo acontecer antes do atendimento médico ou após. Na consulta com o farmacêutico são avaliadas as seguintes questões:

- Levantamento do histórico de uso de medicamentos, tanto recentes quanto atuais;
- Verificação da adesão ao tratamento medicamentoso pelo paciente;

- Avaliação, seguimento e vigilância de possíveis interações medicamentosas e/ou efeitos adversos associados aos medicamentos em uso;
- Otimização de uso dos medicamentos visando a promoção do uso seguro e racional (eventuais adequações de dose, via de administração, horário de administração do medicamento, duração do tratamento);
- Orientação ao paciente quanto aos objetivos da farmacoterapia indicada, com esclarecimento de potenciais dúvidas, tendo por foco a educação do paciente;
- Orientação ao paciente, familiares e equipe de saúde quanto à aquisição de medicamentos.

A abordagem da enfermagem permeia a atuação de todos os profissionais, incluindo consulta clínica, o cuidado com a segregação e com a higienização das salas, visitas domiciliares, busca ativa, orientações quanto as medicações e à higiene dos nebulizadores, estratégias para uma melhor adesão terapêutica, entre outros.

A atuação do assistente social centra-se nas determinações sociais processo saúde-doença, visando a minimizar os impactos da questão social, através da viabilização dos direitos sociais e das garantias legais para a proteção e cuidado do paciente.

O acompanhamento nutricional baseia-se na consulta clínica e no monitoramento das medidas antropométricas, com o objetivo de detecção e tratamento precoces dos déficits nutricionais, bem como prevenir a progressão da doença e manter a nutrição e o crescimento adequados.

Para o tratamento dietético dos pacientes fibrocísticos, preconiza-se uma dieta hipercalórica, hiperprotéica, sem restrição de gorduras, acrescida de sal, balanceada para as necessidades de crescimento e desenvolvimento segundo a idade, individualizada e adaptada conforme hábitos familiares, preferências e intolerâncias. Recomenda-se a ingestão energética de 120% a 200% das necessidades energéticas diárias de um indivíduo sem FC. Em muitas ocasiões, suplementos nutricionais são indicados para que essa meta seja atingida (uso individualizado). Casos selecionados podem precisar de suporte nutricional enteral (via nasogástrica, nasojejunal, gastrostomia ou ainda jejunostomia), dependendo da clínica de cada paciente. A abordagem especializada nos casos de diabetes relacionado a FC é necessária em casos individualizados. As fórmulas infantis, os suplementos orais, as dietas enterais padrão, especializadas e os módulos que estão disponíveis para dispensação dos pacientes fibrocísticos cadastrados no Programa para o Fornecimento de Fórmulas para Fins Especiais para Atendimento Domiciliar, no âmbito do Distrito Federal, estão apresentados no ANEXO 1.

Como prevenção da síndrome dia perda salina, é recomendada maior ingestão de cloreto de sódio e água, em todas as idades, pela maior perda através do suor, principalmente, em períodos mais quentes do ano, febre corporal, exercícios físicos vigorosos, taquipnéia, perda de fluidos devido à diarreia, vômitos ou perdas por ostomias. O sal adicional deverá ser ofertado a todos pacientes em pequenas porções ao longo do dia, inclusive nos bebês em uso de leite materno ou fórmula infantil.

Faz-se necessário proporcionar aos pacientes o acesso aos exames complementares essenciais para o diagnóstico precoce de complicações e de infecções relacionadas à FC, de acordo com o item 10 desse protocolo.

8.7. Tratamento Farmacológico e esquema de administração

Nas últimas décadas, houve avanço significativo no tratamento medicamentoso na FC. O quadro 1 lista as principais drogas utilizadas, a posologia, efeitos adversos e indicações.

A prescrição dos medicamentos relacionadas ao tratamento da FC deve ser realizada pelos médicos atuantes nos centros de referência, pela alta complexidade do tratamento e a necessidade contínua de atualização. A lista de prescritores será fornecida para a SES-DF e atualizada pelos coordenadores dos centros de referência da SES-DF.

QUADRO 1. PRINCIPAIS MEDICAMENTOS USADOS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

MEDICAMENTO	APRESENTAÇÃO	DOSES USUAIS	EFEITOS ADVERSOS	INDICAÇÕES E OBSERVAÇÕES	AQUISIÇÃO
ALFADO RNAME <u>Nebulizador:</u> a jato de ar OU membrana vibratória ativa. ¹	Solução para inalação 1 mg/mL – ampola de 2,5 mL	2,5 mg, uma vez ao dia (A administração em dias alternados pode ser considerada nos pacientes estáveis e duas vezes ao dia em pacientes graves).	Rouquidão, faringite, laringite, conjuntivite, dispneia e erupção cutânea.	Para pacientes sintomáticos respiratórios. Pode ser utilizada em qualquer horário, pelo menos 30 min antes da fisioterapia respiratória.	Componente especializado SES/DF – Protocolo do Ministério da Saúde
ÁCIDO URSODES OXICÓLICO	Comprimido de 300 mg	Crianças: 30mg/kg/dia em 2 tomadas 15-20 mg/kg/dia em 2 a 3 tomadas (dose máxima diária: 1,5g/dia)	Cefaleia, insônia, depressão, náusea, vômito, fezes pastosas e diarreia.	Casos selecionados com hepatopatia associada. Aconselhável administrar com alimento.	Componente especializado SES/DF

<p>ENZIMAS PANCREÁTICAS/PANCREATINA (lipase + amilase + protease)</p>	<p>Cápsula com microgrânulos de liberação entérica 10.000 UI e de 25.000 UI</p>	<p>Crianças <4 anos -Dose inicial: 1000UI/kg/refeição</p> <p>Pacientes > 4 anos: - Dose inicial: 500 UI/kg/refeição - Dose máxima por refeição – 2.500 UI/kg - Lanches: ½ dose¹</p> <p>Evitar doses > 10.000UI lipase/kg/dia</p>	<p>Dor abdominal, náusea vômito, diarreia, constipação. Se ingerido sem a proteção da cápsula pode ocorrer irritação da mucosa oral e gengivas e podem ser inativadas pela acidez do suco gástrico.</p>	<p>Para os casos de insuficiência pancreática. Podem ser tomadas no início ou durante as refeições. Lactentes podem ingerir os grânulos misturados com leite ou papa de frutas. A dose será ajustada de acordo com a gravidade da doença, controle da esteatorreia e manutenção do peso.</p>	<p>Componente especializado SES/DF – Protocolo do Ministério da Saúde</p>
<p>SALBUTAMOL (B2 curta duração) Broncodilatador</p>	<p>Spray ou Aerosol oral 100 mcg/dose – frasco 200 doses (Disponível FAM)</p> <p>Solução para inalação 5 mg/mL – frasco 10 mL</p>	<p>Crianças: de 100 mcg (1 dose) a 400 mcg (4 doses). Solução para nebulização: 0,5 a 1 ml diluídos em 3 ml de soro fisiológico Intervalo de administração: variável e individualizado.</p>	<p>Comuns: tremor; dor de cabeça; taquicardia.</p>	<p>Para os casos de asma associada, ou para a prevenção do broncoespasmo potencialmente provocado pela solução salina hipertônica inalada.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Início da ação: 1-5min • Duração: 3-4h • Não deve ser utilizado com B-bloqueadores não seletivos como propranolol 	<p>Unidade Básica de Saúde (UBS) Farmácia ambulatorial e HCB</p>
<p>SOLUÇÃO SALINA Nebulizador: Ultrassônico</p> <p>OU a jato de ar¹</p>	<p>Hipertônica a 3%,5% ou 7%</p>	<p>2 vezes ao dia</p>	<p>Broncoespasmo</p>	<p>Para pacientes sintomáticos respiratórios Reduz exacerbações respiratórias e promove melhoras na função pulmonar.</p>	

NaCl 20% e/ou solução de reidratação oral	Ampolas ou envelopes	A critério médico		Para reposição de sal nos lactentes, via oral, em doses individualizadas	
--	----------------------	-------------------	--	--	--

ANTIMICROBIANOS	APRESENTAÇÃO	DOSES USUAIS	EFEITOS ADVERSOS	OBSERVAÇÕES	
AMOXICILINA + CLAVULANATO	Comprimido 500 + 125mg Ou suspensão oral 250mg + 62,5mg/5ml	50 mg/kg/dia – doses divididas de 8/8h ou 12/12h (dose da amoxicilina) ¹ Máximo de 1500 mg por dia Criança: 150mg/kg/dia	Diarreia, náusea, vômito, candidíase mucocutânea e vaginite.	<i>Staphylococcus aureus</i> , pneumococo, <i>Haemophilus influenzae</i> Pode ser ingerido com ou sem alimentos, durante a refeição minimiza o risco de intolerância gastrointestinal.	Unidade Básica de Saúde (UBS) e Farmácia ambulatorial HCB
AZITROMICINA	Comprimido de 500mg	Criança: 5mg/kg/dia por 5 dias (dose dupla no 1º dia) Uso prolongado: 250 mg para peso < 40 kg e 500 mg para peso > 40 kg; três vezes por semana ¹	Epigastralgia, alterações eletrocardiográficas, ototoxicidade e infecção por micobactérias não tuberculosas. Diarreia, dor e cólica abdominal, náusea, vômito e flatulência.	Imunomodulador; Colonização crônica para <i>P. aeruginosa</i> Administrar 1h antes ou 2h após as refeições	Componente especializado SES/DF (a) e Farmácia ambulatorial I HCB
CEFALEXINA	Comprimido 500mg	50-100 mg/kg/dia – doses divididas de 6/6h ¹ Máximo de 4000 mg por dia	Cefaléia, fadiga, tontura, agitação, confusão, alucinações	<i>Staphylococcus aureus</i> Pode ser ingerido com ou sem alimentos	UBS e Farmácia ambulatorial I HCB
CIPROFLOXACINA	Comprimido de 500 mg	VO: 25-40mg/kg/dia dividido em 2 a 3 doses EV: 30-50mg/kg/dia; doses divididas em 12/12h ¹ Máximo de 1500mg por dia	Vômito, náusea, diarreia, dor abdominal, tontura, cefaleia entre outros.	<i>Pseudomonas aeruginosa</i> Exacerbação pulmonar	Componente especializado SES/DF (a) e Farmácia ambulatorial HCB

<p>COLISTM ETATO</p> <p>Nebulizador a jato de ar OU membrana vibratória ativa OU membrana vibratória passiva com adaptação do padrão respiratório</p>	<p>Pó PARA SOLUCAO INALATORA E INJETAVEL 1.000.000 UI FRASCO</p>	<p>< 2 anos: 0,5 milhão UI 2-10 anos: 1 milhão UI > 10 anos: 2 milhões UI¹</p> <p>Pó para inalação: 1 cápsula</p>	<p>Prurido, neurotoxicidade tais como, facial, boca e parestesias peri- oral, cefaleia e fraqueza muscular, tosse, aperto no peito, broncoconstrição ou broncoespasmo</p>	<p>Erradicação da <i>Pseudomonas aeruginosa</i>, ou terapia supressiva contínua na colonização crônica pela <i>P. aeruginosa</i></p>	<p>Componente especializado SES/DF</p>
<p>SULFAME TOXAZOL + TRIMETO PRIMA</p>	<p>Suspensão oral (200 40 mg)/5 mL – frasco com 100 mL</p> <p>Comprimdo de 400 + 80 mg</p>	<p>40 mg/kg/dia – dose dividida em 12/12h (dose do sulfametoxazol)¹ Máximo de 1600 mg por dia</p>	<p>Confusão, depressão, convulsão, alucinações, náusea, vômito, prurido.</p>	<p>Evitar o uso em menores de 2 meses. De preferência após a refeição.</p>	<p>Unidade Básica de Saúde (UBS) e Farmácia ambulatorial HCB</p>
<p>TOBRA MICINA</p> <p>Nebulizador : a jato de ar OU membrana vibratória ativa OU membrana vibratória passiva com adaptação do padrão respiratório</p>	<p>SOLUCAO PARA INALAÇÃO 300MG AMPOLA OU FLACONETE</p>	<p>> 6 anos: 300 mg/dose x 2</p> <p>Meses alternados</p>	<p>Nefrotoxicidade ototoxicidade, neurotoxicida de.</p>	<p>Erradicação da <i>Pseudomonas aeruginosa</i>, ou terapia supressiva contínua na colonização crônica pela <i>P. aeruginosa</i></p>	<p>Componente especializado SES/DF - Protocolo do Ministério da Saúde</p>

Tratamento com antimicrobianos de amplo espectro e antifúngicos:

podem ser indicados em casos selecionados, tanto pela via oral, como intravenosa.

Tratamento medicamentoso da doença do refluxo gastro-esofágico:

Procinético: DOMPERIDONA SUSPENSÃO ORAL 1 MG/ML FRASCO 100 ML: 0,2 a 0,4 mg/kg

(max.20 mg) de 8/8 h

Antiácidos: RANITIDINA SOLUÇÃO INJETÁVEL 25 MG/ML AMPOLA 2 ML e RANITIDINA XAROPE 15 MG/ML FRASCO 120 ML: 6m: 2-4 mg/kg/dose 12/12 h (max 150 mg) ou omeprazol capsula 20 mg (para maiores de 1 ano): 0,4 a 0,7 mg/kg em até 2 doses (máx. 40 mg /dia).

Tratamento medicamentoso para rinite alérgica e asma ou hiperresponsividade brônquica: pode ser utilizado de acordo com os protocolos o “Programa de atendimento ao portador de asma da SES/DF”: medicações inalatórias de beclometasona, budesonida, salmeterol + fluticasona, formoterol + budesonida, beclometasona nasal, montelucaste, prednisolona, prednisona, dentre outras.

Tratamento medicamentoso para o diabetes relacionado a FC: terapia com insulina pode ser necessária de acordo com os protocolos do programa de diabetes da SES/DF, de forma particularizada da FC. Deve ser prescrito pela equipe de endocrinologia que acompanha o paciente.

Suplementação de minerais e oligoelementos: pode haver necessidade de suplementação em situações específicas, especialmente do ferro e cálcio, nos casos de deficiência de ferro/anemia ferropriva e osteopenia/osteoporose, respectivamente. Bisfosfonados raramente podem ser indicados na osteoporose.

Suplementação de vitaminas: indicadas para pacientes FC com insuficiência pancreática.

8.7.1 Tempo de Tratamento – Critérios de Interrupção

O tratamento é contínuo e individualizado, devendo ser suspenso ou substituído se houver intolerância, reações adversas ou alérgicas moderadas a graves.

9. Benefícios Esperados

Estabelecer uma linha de cuidado para o paciente com FC, garantindo o acesso dos

mesmos aos centros de referência da doença pediátrico e adulto, promovendo a prevenção e o tratamento precoce das complicações, redução do número e gravidade das exacerbações respiratórias infecciosas, preservação do estado nutricional adequado, favorecendo melhor qualidade de vida e redução da velocidade de progressão da doença .

10. Monitorização

A monitorização clínica periódica é realizada por meio de consultas que variam de semanais a trimestrais, a depender da gravidade e idade do paciente. Durante o primeiro semestre de vida, recomendam-se avaliações mensais, nos pacientes com boa evolução e sem intercorrências. No segundo semestre de vida, consultas bimensais, e posteriormente trimestrais.

Os exames complementares auxiliam na monitorização clínica, devendo ser realizados na primeira consulta e repetidos de acordo com a frequência descrita no Quadro 3.

QUADRO 3. EXAMES COMPLEMENTARES
Culturas de escarro ou de esfregaço de orofaringe (naqueles pacientes sem capacidade para expectorar): devem ser coletadas na primeira consulta e periodicamente, pelo menos a cada três meses.
Escarro para pesquisa e cultura de BAAR (micobacterioses): na primeira consulta e periodicamente, pelo menos a cada seis meses (nos pacientes com expectoração).
Dosagem de gordura fecal de 24 horas ou esteatócrito ácido fecal ou Sudan III: na primeira consulta e frequência anual (ou antes se houver clínica sugestiva de esteatorréia).
Elastase pancreática fecal: na primeira consulta; depois, a critério clínico, em casos selecionados.
Dosagem de sódio urinário em amostra isolada (para os lactentes): primeira consulta e mensal ou de acordo com a necessidade até adequação da ingestão de sal x perdas.
Hemograma completo, reticulócitos, ferro, ferritina, uréia, creatinina, Na, K, Mg, Cl, Ca, glicemia de jejum, enzimas e função hepática (TGO/TGP, Fosfatase alcalina, BTF, PTF, atividade prontrombínica / INR), colesterol total e frações, triglicerídeos, IgE total, IgA, IgG, IgM, dosagens sérias de vitaminas A, D, E e K: primeira consulta e frequência anual (ou antes, a critério clínico).

Gasometria arterial a critério clínico por gravidade.
Teste de tolerância oral a glicose: 0 e 120 minutos a partir dos 10 anos de idade: primeira consulta e frequência anual (ou antes, a critério clínico).
Espirometria para maiores de 5 anos: todas as consultas ou a critério clínico.
Radiografia de tórax: primeira consulta e frequência anual (ou antes, a critério clínico).
Teste da caminhada de 6 minutos para maiores de 6 anos: primeira consulta e frequência anual (ou antes, a critério clínico).
Ultrassonografia abdominal total: primeira consulta e frequência anual (ou antes a critério clínico).
Audiometria a partir dos 6 anos de idade: anual.
Tomografia de tórax alta resolução (geralmente após os 2 anos de idade; em casos selecionados com doença pulmonar grave, se for modificar a conduta, realizar antes); repetir a critério clínico.
Tomografia de seios da face de acordo com avaliação clínica.
Nasofibrolaringoscopia de acordo com avaliação clínica: encaminhamento para Otorrinolaringologia.
Densitometria óssea para maiores de 8 anos de idade. Para pacientes menores de 20 anos, solicitar avaliação de corpo total (excluindo a cabeça) e coluna lombar. Pacientes maiores de 20 anos, solicitar quadril e coluna lombar.
Angiotomografia de pulmão e/ou angiografia de artérias brônquicas de acordo com a clínica.
IgE e IgG específicos para <i>Aspergillus fumigatus</i> de acordo com a clínica.
Teste de hipersensibilidade cutânea imediata (prick) para <i>Aspergillus fumigatus</i>
Eletrocardiograma para avaliação do intervalo QT antes do início e no uso crônico de azitromicina.
Ecocardiograma com medida da pressão média da artéria pulmonar (casos selecionados).
Endoscopia digestiva alta com biópsia esofagogastroduodenal de acordo com a clínica
Dosagem hormonal de acordo com o endocrinologista
Elastografia hepática de acordo com a clínica
US de rins e vias urinárias de acordo com a clínica.
pHmetria de acordo com critérios clínicos.

11. Acompanhamento Pós-tratamento

O acompanhamento é contínuo, durante toda a vida.

12. Termo de Esclarecimento e Responsabilidade – TER

São utilizados os TER do Ministério da Saúde (disponível em http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0224_10_05_2010.html)

13. Regulação/Controle/Avaliação pelo Gestor

Não se aplica.

14. Referências Bibliográficas:

1. ANVISA 27/07/2018, NOVO TRATAMENTO - Fibrose cística ganha medicamento inédito no Brasil, disponível em http://portal.anvisa.gov.br/noticias/-/asset_publisher/FXrpx9qY7FbU/content/fibrose-cistica-ganha-medicamento-inedito-no-brasil/219201/pop_up?_101_INSTANCE_FXrpx9qY7FbU_viewMode=print&_101_INSTANCE_FXrpx9qY7FbU_languageId=pt_BR.
2. Athanazio RA et al. Diretrizes Brasileiras de Diagnóstico e Tratamento da Fibrose Cística. J Bras Pneumol. 2017;43(3):219-245
3. Bishay LC, Sawicki GS. Strategies to optimize treatment adherence in adolescent patients with cystic fibrosis. Adolesc Health Med Ther. 2016;21;7:117-124.
4. Bodnár R, Mészáros Á, Oláh M, Ágh T. Inhaled antibiotics for the treatment of chronic Pseudomonas aeruginosa infection in cystic fibrosis patients: challenges to treatment adherence and strategies to improve outcomes. Patient Prefer Adherence. 2016;16;10:183-93.
5. Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. JAAPA. 2017;30(5):23-27.
6. Bulloch MN, Hanna C, Giovane R. Lumacaftor/ivacaftor, a novel agent for the treatment of cystic fibrosis patients who are homozygous for the F580del CFTR mutation. Expert Rev Clin Pharmacol. 2017;10(10):1055-1072.
7. Carter SC, McKone EF. Pharmacogenetics of cystic fibrosis treatment. Pharmacogenomics. 2016;17(13):1453-63.
8. Castellani C. et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. Journal of Cystic Fibrosis 17 (2018) 153–178.
9. Chin M, Aaron SD, Bell SC. The treatment of the pulmonary and extrapulmonary manifestations of cystic fibrosis. Presse Med. 2017;46(6 Pt 2):e139-e164.
10. Clinical Guidelines: care of children with cystic fibrosis - Royal Brompton Hospital 2017; disponível em www.rbht.nhs.uk/childrencf
11. Diretrizes clínicas do Hospital da Criança de Brasília José Alencar. Disponível em <http://www.hcb.org.br/publicacoes-noticias/diretriz-interprofissional-atencao-a-crianca-e-ao-adolescente-fibrose-cistica>
12. Dryden C, Wilkinson J, Young D, Brooker RJ; Scottish Paediatric Cystic Fibrosis Managed Clinical Network (SPCFMCN). The impact of 12 months treatment with ivacaftor on Scottish paediatric patients with cystic fibrosis with the G551D mutation: a review. Arch Dis Child. 2018;103(1):68-70.
13. Edmondson C, Davies JC. Current and future treatment options for cystic fibrosis lung

disease: latest evidence and clinical implications. *Ther Adv Chronic Dis.* 2016,7(3):170-83.

14. Elborn JS, Vataire AL, Fukushima A, Aballea S, Khemiri A, Moore C, Medic G, Hemels ME. Comparison of Inhaled Antibiotics for the Treatment of Chronic
15. Fajac I, De Boeck K. New horizons for cystic fibrosis treatment. *Pharmacol Ther.* 2017,170:205-211.
16. Farell PM et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr* 2017;181S:S4-15.
17. Lahiri T et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. *Pediatrics.* 2016;137(4)
18. Manual dos Centros de Referência de Imunobiológicos Especiais / elaborado pelo Comitê Técnico Assessor de Imunizações do Ministério da Saúde. Brasília: Ministério da Saúde: Fundação Nacional de Saúde, 2001.142p.
19. MOGAYZEL PJ, et al. Chronic Medications for Maintenance of Lung Health. *Cystic Fibrosis Guidelines.* *Am J Respir Crit Care Med* VOL 187, ISS 7, pp 680- 689, Apr 1, 2013.
20. Murphy MP, Caraher E. Current and Emerging Therapies for the Treatment of Cystic Fibrosis or Mitigation of Its Symptoms. *Drugs R D.* 2016 Mar;16(1):1-17.
21. Portaria SAS/MS Nº 224 de 10 de maio de 2010 do Ministério da Saude (disponível em http://bvmsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0224_10_05_2010.html)
22. Proesmans M. Best practices in the treatment of early cystic fibrosis lung disease. *Ther Adv Respir Dis.* 2017,11(2):97-104.
23. Protocolo assistencial de fibrose cística – serviço de referência pediátrica e adulto do estado do Espírito Santo, Vitória Secretaria de Estado e Saúde do Espírito Santo, 2016.
24. *Pseudomonas aeruginosa* Lung Infection in Patients With Cystic Fibrosis: Systematic Literature Review and Network Meta-analysis. *Clin Ther.* 2016,38(10):2204-2226.
25. Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2015, disponível em <http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2017/11/Registro2015.pdf>
26. Rowe SM et al. Cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2005;352:1992-2001.
27. Santos GP, Chermikoski DMT, Wittig EO, Riedi CA, Rosário NA. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. *J. Pediatr,* nov.2016; 81(3): 240-4.
28. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HG, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002;1:51-75.
29. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee et al. 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;108:832-9.
30. Smyth AR et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis* 13 (2014) S23–S42
31. Turck D et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition* 2016; 35: 557-577.
32. Velikova N, Wells JM. Rationale and Prospects of Targeting Bacterial Two- component Systems for Antibacterial Treatment of Cystic Fibrosis Patients. *Curr Drug Targets.* 2017;18(6):687-695.

33. VanDevanter DR, Kahle JS, O'Sullivan AK, Sikirica S, Hodgkins PS. Cystic fibrosis in young children: A review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. J Cyst Fibros. 2016,15(2):147-57.

34. Wilmott R et al. Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children, 9a. Edição,2018.

modificado

RESPIRATÓRIO	GASTROINTESTINAL	ENDOCRINO/GENITOURINÁRIO
Asma refratária <small>*Asma de difícil controle</small>	Ileo meconial (15 % dos casos)	Hérnia inguinal
Sibilância recorrente	Atresia jejunal e Volvo	Massa escrotal calcificada
Otite média crônica ou recorrente	Emagrecimento acentuado	Hidrocele
Pseudocisto (mucocele)	Diarréia, esteatorréia, anemia	Azoospermia
Apnoia	Edema e hipoalbuminemia – Kwashiorkor like	Atraso puberal
Tosse crônica	Invaginação intestinal, prolapso retal	Ausência de ductos deferentes
Atelectasia de repetição	Perfuração intestinal	Infertilidade
Sinusite crônica ou recorrente	Impactação mucóide do apêndice (massa assintomática no quadrante inferior direito)	
Bronquiectasias	Deficiência de vitaminas lipossolúveis (ADEK) e complicações hemorrágicas	Síndrome de perda salina - desidratação hiponatêmica, hipoclorêmica e alcalose metabólica
Poliipose nasal (20% dos pacientes)	Dificuldade de ganhar peso e altura	SU salgado*
Síndrome do lactente chiador	Icterícia obstrutiva prolongada	
Rouquidão transitória	Doença Refluxo Gastroesofágico	Osteoporose em adultos
Pneumonias prolongadas ou recorrentes	Pancreatite sem causa definida	Dislipidemia associada a FC – hipertrigliceridemia e/ou hipocolesterolemia
Rinorréia	Anemia hemolítica por deficiência vitamina E	Diabetes associado à FC

Fonte: Damasceno, 2010.

Figura 1 – Sintomas e sinais da fibrose cística.

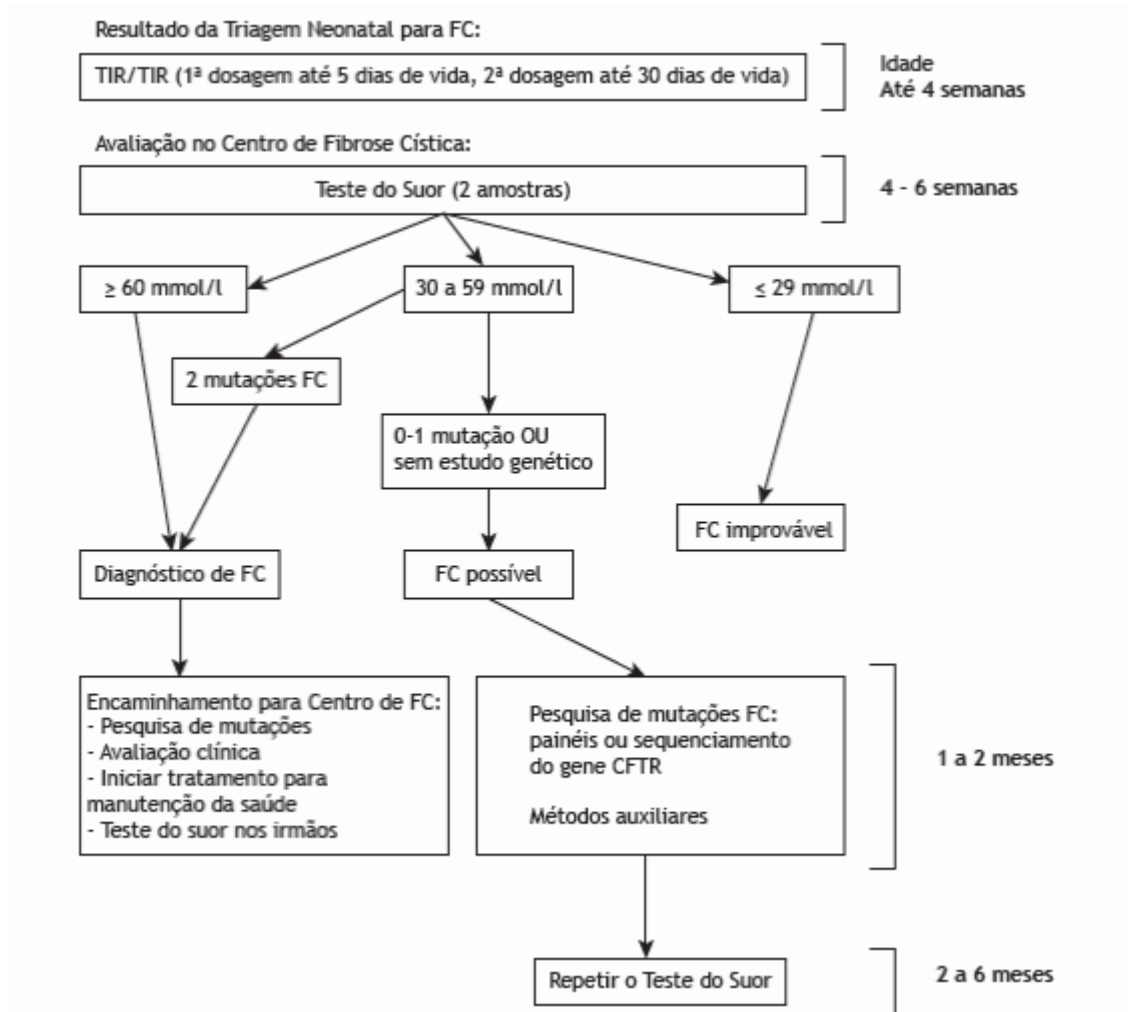


Figura 2: Condução dos casos com triagem neonatal positiva para fibrose cística. FC: fibrose cística; TIR: tripsinogênio imunorreativo. Fonte: Athanazio et al, 2017.

A	B
Características Fenotípicas (1 ou mais)	Evidência laboratorial de disfunção da CFTR
Doença sinusal ou pulmonar crônica, polipose nasal Alterações gastrointestinais e nutricionais Síndrome de perda salina, Alterações urogenitais com azoospermia obstrutiva	Teste do suor: Cloro no suor >60mEq/L em 2 dosagens em 2 ou mais ocasiões
OU	OU
História de irmão com fibrose cística	Identificação de 2 mutações (DNA) para fibrose cística
OU	OU
Teste de triagem neonatal (TIR) positiva	Alteração no exame de Diferença Potencial Nasal ou biópsia retal

Fonte: Modificado Rosenstein BJ & Cutting GR, 1998

Figura 3: Critérios diagnósticos de Fibrose Cística. Para o diagnóstico é necessário no mínimo dos itens da coluna A e um da coluna B.

um

ANEXO 1: Relação de fórmulas enterais para pacientes portadores de Fibrose Cística.

Itens	Código SES	DESCRIPTIVO SES
FÓRMULAS INFANTIS		
1	21465	FÓRMULA INFANTIL DE SEGUIMENTO PARA LACTENTES À BASE DE SOJA. Aplicação: indicada para lactentes maiores de 6 meses de idade, com intolerância ao leite de vaca. Características Adicionais: isenta de sacarose, lactose e glúten.
2	25798	FÓRMULA INFANTIL PARA LACTENTES E DE SEGUIMENTO PARA LACTENTES DESTINADA A NECESSIDADES DIETOTERÁPICAS ESPECÍFICAS. Aplicação: indicado para lactentes desde o nascimento, com alergia alimentar ao leite de vaca e/ou leite de soja e que não apresentem sintomatologia gastrointestinal. Características Adicionais: à base de proteína extensamente hidrolisada de soro de leite, isenta de sacarose, frutose e glúten, com ou sem adição de prebióticos e com lactose.
3	17659	FÓRMULA INFANTIL PARA LACTENTES E DE SEGUIMENTO PARA LACTENTES DESTINADA A NECESSIDADES DIETOTERÁPICAS ESPECÍFICAS. Aplicação: indicada para lactentes desde o nascimento, com alergia ao leite de vaca e/ou leite de soja, Características Adicionais: à base de proteína extensamente hidrolisada de soro de leite, isenta de sacarose, glúten e lactose.
4	20206 4	ALIMENTO NUTRICIONALMENTE COMPLETO PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para crianças de 1 a 10 anos de idade, com síndromes disabsortivas, Características Adicionais: a base de peptídeos, adicionada de sacarose, de densidade calórica de 1,0 a 1,2 kcal/ml, na diluição padrão e teor protéico de 9 a 13% do valor calórico total.
5	33207	FÓRMULA INFANTIL PARA LACTENTES E DE SEGUIMENTO PARA LACTENTES E CRIANÇA DE PRIMEIRA INFÂNCIA DESTINADA A NECESSIDADES DIETOTERÁPICAS ESPECÍFICAS. Aplicação: indicado para lactentes desde o nascimento, com necessidades calórica e proteica aumentadas. Características adicionais: à base de leite de vaca, densidade calórica 1,0 a 1,2kcal/ml. Isenta de sacarose e glúten.
6	17686	FÓRMULA INFANTIL PARA LACTENTES E DE SEGUIMENTO PARA LACTENTES E CRIANÇA DE PRIMEIRA INFÂNCIA DESTINADA A NECESSIDADES DIETOTERÁPICAS ESPECÍFICAS. Aplicação: indicado para lactentes desde o nascimento, com necessidades calórica e proteica aumentadas. Características adicionais: à base de leite de vaca, densidade calórica 1,0 a 1,2kcal/ml. Isenta de sacarose e glúten.
7	2990	FÓRMULA INFANTIL POLIMÉRICA PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL, NUTRICIONALMENTE COMPLETA, Aplicação: indicada para crianças a partir de 1 ano de idade com necessidades calóricas aumentadas, Características Adicionais: enriquecida com vitaminas e minerais, isenta de lactose, adicionada de sacarose, de densidade calórica entre 1,0 a 1,5 kcal/ml, e teor protéico de 9 a 13% do valor calórico total.
8	17350	ALIMENTO PARA SUPLEMENTAÇÃO DE NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para suplementação oral de crianças a partir de 1 ano de idade desnutridas ou com necessidades calóricas aumentadas, Características Adicionais: isento de lactose, adicionado ou não de fibras, com sacarose, densidade calórica entre 1,5 a 2,0 kcal/ml e teor protéico de 9 a 13% do valor calórico total, contendo todos os macronutrientes e micronutrientes.

FÓRMULAS PADRÃO E ESPECIALIZADAS		
9	17714	ALIMENTO NUTRICIONALMENTE COMPLETO PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para indivíduos em terapia nutricional enteral via sondas ou ostomias, Características Adicionais: hipossódica, isento de sacarose, lactose e glúten, acrescida de fibras, de densidade calórica de 1,0 a 1,2 kcal/ml, na diluição padrão, e teor protéico de 14 a 17% do valor calórico total.
10	17312	ALIMENTO NUTRICIONALMENTE COMPLETO PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para pacientes com síndromes disabsortivas, Características Adicionais: à base de proteína oligomérica e/ou monomérica, isento de lactose e sacarose, de densidade calórica de 1,0 a 1,2 kcal/ml, na diluição padrão, e teor protéico de 13 a 20%.
11	24479	ALIMENTO PARA SUPLEMENTAÇÃO DE NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para suplementação oral de adolescentes e adultos desnutridos. Características Adicionais: acrescido de sacarose, acrescido ou não de fibras, de densidade calórica entre 1,0 a 1,5 Kcal/ml, e teor protéico de 14 a 20% do valor calórico tota, contendo todos os macronutrientes e micronutrientes.
12	24499	ALIMENTO PARA SITUAÇÕES METABÓLICAS ESPECIAIS PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para suplementação oral de indivíduos portadores de diabetes, desnutridos e/ou com necessidades aumentadas de proteínas, Características Adicionais: isento de sacarose e glúten, acrescida de fibras, de densidade calórica > 0,9 kcal/ml, na diluição padrão e teor protéico de 15 a 25% do valor calórico total.
13	17408	ALIMENTO PARA SUPLEMENTAÇÃO DE NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para suplementação oral de adolescentes e adultos desnutridos ou indivíduos com necessidades calóricas aumentadas, Características Adicionais: acrescido de sacarose, acrescido ou não de fibras, de densidade calórica entre 1,2 a 1,9 Kcal/ml, e teor protéico de 14 a 20% do valor calórico total, contendo todos os macronutrientes e micronutrientes.
14	24468	ALIMENTO PARA SUPLEMENTAÇÃO DE NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para adolescentes e adultos desnutridos ou indivíduos com necessidades calóricas e protéicas aumentadas, Características Adicionais: acrescido ou não de sacarose, acrescido ou não de fibras, de densidade calórica entre 2,0 a 2,5 Kcal/ml, e teor protéico de 15 a 20% do valor calórico total, contendo todos os macronutrientes e micronutrientes.
MÓDULOS		
15	24469	MÓDULO DE FIBRAS SOLÚVEIS PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para regularização do trânsito gastrointestinal e/ou controle glicêmico, Características Adicionais: 100% de fibras solúveis.
16	17675	MÓDULO DE FIBRAS SOLÚVEIS E INSOLÚVEIS PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para regularização do trânsito gastrointestinal, Características Adicionais: mix de fibras solúveis e insolúveis.
17	17354	MÓDULO DE TRIGLICERÍDEOS DE CADEIA MÉDIA PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. FÓRMULA NUTRICIONALMENTE INCOMPLETA, PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL, Aplicação: indicado para pacientes com necessidades calóricas aumentadas provenientes de lipídeos de fácil absorção, Características Adicionais: acrescido de ácidos graxos essenciais e antioxidantes.
18	24470	MÓDULO DE TRIGLICERÍDEOS DE CADEIA LONGA PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para pacientes com necessidades calóricas aumentadas e/ou desnutrição. Características adicionais: emulsão de triglicerídeos de cadeia longa pronta para uso, com ou sem sabor, adicionado ou não de sacarose e densidade calórica total entre 4,0 a 5,0 Kcal/ml.
19	17673	MÓDULO DE GLUTAMINA PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL Aplicação: indicado para manutenção da integridade da mucosa intestinal e/ou função imunomoduladora, Características Adicionais: 100% glutamina.
20	17630	MÓDULO DE CASEÍNA PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para pacientes com necessidades protéicas elevadas, Características Adicionais: 100% caseína.
21	17631	MÓDULO DE MALTODEXTRINA PARA NUTRIÇÃO ENTERAL OU ORAL. Aplicação: indicado para pacientes com necessidades calóricas elevadas, Características Adicionais: 100% maltodextrina, isento de sabor e de lactose.