

**PROVEDOR(A)
ADMINISTRADOR(A)
DIRETOR TÉCNICO/DIRETOR CLÍNICO**

**⇒ PCDT – FIBROSE CÍSTICA INSERIDO NAS AÇÕES DA TERCEIRA FASE DO
PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL - PNTN**

Diário Oficial do Estado de São Paulo Nº 23, de 04 de fevereiro de 2010

Prezados Senhores,

Resolução SS - 24, de 3-2-2010

Fica aprovado, na forma dos anexos que integram esta Resolução, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Fibrose Cística – FC - a ser adotado, a partir de 06 de fevereiro de 2.010, em toda rede assistencial do Sistema Único de Saúde do Estado de São Paulo – SUS/SP, visando a execução da FASE – III do Programa Nacional de Triagem Neonatal, instituído pela Portaria GM/MS nº 822, de 06 de junho de 2.001, publicada no DOU de 07 de junho de 2.001, aplicando-se a toda rede pública assistencial, aí compreendidos todos os hospitais e estabelecimentos de atenção à saúde de gestantes, públicos e privados, que integram o SUS/SP.

Atenciosamente,

Maria Fátima da Conceição
Superintendente Técnica

mkc



Diário Oficial

PODER
Executivo

Estado de São Paulo

José Serra - Governador SEÇÃO I

Palácio dos Bandeirantes Av. Morumbi 4.500 Morumbi São Paulo CEP 05650-000 Tel. 2193-8000

Volume 120 • Número 23 • São Paulo, quinta-feira, 4 de fevereiro de 2010

www.imprensaoficial.com.br

imprensaoficial

Resolução SS - 24, de 3-2-2010

Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Fibrose Cística a ser adotado na rede assistencial do Sistema Único de Saúde do Estado de São Paulo – SUS/SP, inserido nas ações da terceira fase do Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN e dá providências correlatas

O Secretário de Estado da Saúde, considerando:

o disposto nos termos da Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2.001, publicada no DOU de 7 de junho de 2.001, que instituiu, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN;

o compromisso, assumido pelo Estado, na adoção de rigorosos critérios técnicos na implementação de medidas tendentes ao aprimoramento das ações e atividades que, com eficiência e eficácia, garantam, em seu território, a adequada e integral atenção à saúde do recém-nascido, de forma a manter a redução da morbi-mortalidade relacionada às patologias congênitas;

o teor da decisão judicial proferida pelo MM. Juízo de Direito da 6ª. Vara Cível da Justiça Federal de São Paulo, nos autos do Processo nº 2009.61.00.021921-0 – Ação Civil Pública,

Resolve:

Artigo 1º - Fica aprovado, na forma dos anexos que integram esta Resolução, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Fibrose Cística – FC - a ser adotado, a partir de 06 de fevereiro de 2.010, em toda rede assistencial do Sistema Único de Saúde do Estado de São Paulo – SUS/SP, visando a execução da FASE – III do Programa Nacional de Triagem Neonatal, instituído pela Portaria GM/MS nº 822, de 06 de junho de 2.001, publicada no DOU de 07 de junho de 2.001.

Artigo 2º - o disposto nesta Resolução aplica-se a toda a rede pública assistencial, aí compreendidos todos os hospitais e estabelecimentos de atenção à saúde de gestantes, públicos e privados, que integram o SUS/SP.

Artigo 3º - Esta Resolução entra em vigor na data de sua publicação.

Anexo I

(Resolução SS- 24, de 03 de fevereiro de 2010)

Nota Técnica

Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Fibrose Cística (FC) – (Teste do Pezinho – Triagem Neonatal)

1. Introdução

A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva (alteração no braço longo do cromossomo 7, locus q31). Deleções gênicas causam um distúrbio na função das glândulas exócrinas, associado à proteína reguladora da condutância transmembrana (CFTR - canal de cloro). A retenção do íon cloro pelas células determina a reabsorção de sódio e água provocando a desidratação das secreções, aumentando a viscosidade delas e a obstrução de ductos excretores das glândulas exócrinas.

As secreções que revestem todas as superfícies epiteliais do corpo humano tornam-se espessas, aderentes e difíceis de serem mobilizadas pelos mecanismos fisiológicos.

As conseqüências maiores dessa alteração se dão, sobre a função do pâncreas exócrino, pulmões, intestino, fígado, glândulas sudoríparas e sistema reprodutivo.

A integridade da função pancreática já pode ser avaliada ao nascimento. O exame de avaliação pode ser realizado com amostra de sangue colhido em papel de filtro, na mesma amostra realizada para o teste do pezinho para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito e anemia falciforme.

A dosagem quantitativa do tripsinogênio imunorreativo (IRT), no “teste do pezinho” (Triagem Neonatal – TNN) e o seu aumento, é um indicador indireto da doença fibrocística.

O tripsinogênio é um precursor da enzima pancreática, cuja concentração na maioria dos casos, está elevada no sangue dos recém-nascidos com fibrose cística, mesmo naquelas crianças onde ainda há suficiência pancreática e ausência dos sintomas da doença. Este aumento ocorre porque a fibrose

pancreática que a maioria destes pacientes apresenta, já ocorre no período intra-útero, levando a um refluxo das enzimas pancreáticas para a circulação sanguínea, com a elevação dos níveis séricos do IRT e pode ser quantificado no Teste do Pezinho.

A deficiência na secreção das enzimas digestivas pelo pâncreas exócrino provoca absorção insuficiente de nutrientes e vitaminas lipossolúveis, que são fundamentais ao crescimento adequado e acelerado na fase inicial da vida das crianças.

As repercussões graves na nutrição e no crescimento dessas crianças, antes do início do tratamento medicamentoso e fisioterápico, podem causar a morte precoce delas, devido ao impacto provocado pela desnutrição e infecções pulmonares, que são frequentes nesses doentes.

A incidência da doença varia de acordo com a etnia, sendo mais comum em caucasianos, nos quais ocorre em cerca de 1: 3.500 nascidos vivos no mundo. No Brasil, a sua incidência situa-se em torno de 1: 10.000 nascidos vivos. Em São Paulo num estudo piloto realizado para a implantação da triagem neonatal em nosso meio, foi 1: 8.403 nascidos vivos.

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

E84 Fibrose Cística; E84.0 com manifestações pulmonares;

E84.1 com manifestações intestinais; E84.8 com outras manifestações e E84.9 Fibrose Cística não especificada.

3. Diagnóstico laboratorial na Triagem Neonatal

Na primeira amostra do Teste do Pezinho (coletada entre o 3º e o 7º dia de vida) se o resultado for menor que 70 ng/dl de IRT, exame normal; maior ou igual a 70 ng/dl, deverá ser solicitada nova amostra (após 16º dia e antes do 30º dia de vida, idealmente).

Na segunda amostra, se o resultado for maior ou igual a 70ng/dl, ou se coletada com mais de trinta dias, cujo resultado também for maior ou igual de 70 ng/dl, paciente deverá ser submetido à avaliação clínica imediata (no máximo em uma semana após o resultado do teste do pezinho) e em seguida fazer o Teste do Suor.

4. Diagnóstico laboratorial confirmatório da FC

O teste do suor é específico para o diagnóstico da fibrose cística, pelo método de Gibson e Cooke. Ele é realizado da seguinte maneira: após estimulação com pilocarpina e estimulação elétrica (pequenos choques), que aumentam a produção de suor em um pequeno seguimento da pele, é feita a quantificação do volume do suor, dosagem da concentração do cloro, sódio, condutância do canal e a osmolaridade do suor. Esse teste é também denominado, teste da iontoforese quantitativa com pilocarpina.

A avaliação dos resultados: dosagem de cloretos no suor, menores de 30 mEq/l são considerados normais, descartam a doença, a criança deve permanecer em seguimento de puericultura com seu pediatra; entre 30 e 60 mEq/l são duvidosos, as crianças devem repetir o exame e permanecerem em acompanhamento conjunto do pediatra com médico especialista nessa patologia; acima de 60mEq/l, diagnóstico é confirmado, os pacientes devem receber acompanhamento multiprofissional por especialistas no Centro de Referência para Fibrose Cística.

5. Diagnóstico Clínico

Mesmo diante de um IRT normal no Teste do Pezinho (falso negativo), ou de um Teste do Suor duvidoso, não se deve descartar completamente o diagnóstico de fibrose cística, porque de acordo com a alteração genética individual, ocorrem manifestações clínicas variadas, tanto do ponto de vista do órgão mais afetado, como da intensidade desse acometimento, quanto da gravidade do conjunto do comprometimento físico.

Devem ser submetidas ao Teste do Suor, crianças que manifestarem os seguintes sinais e sintomas sugestivos da doença, como: baixo ganho pondero - estatural ou desnutrição, tosse persistente, pneumonia e/ou bronquite recorrente (sibilância), diarreia crônica, esteatorréia (fezes extremamente fétidas e gordurosas), cristais de sal visíveis na testa e suor salgado, Íleo meconial, alcalose metabólica crônica, desidratação hiponatrêmica inexplicável (Síndrome de depleção de sal), hipoalbuminemia inexplicável e edemas, anemia inexplicável, icterícia neonatal precoce persistente e inexplicável, prolapso retal, pólipos nasais, sinusite crônica e infecção/colonização pulmonar por bactérias típicas de FC.

Os irmãos das crianças com Teste do Suor positivo, ou seja, aquelas com doença fibrocística confirmada, devem também ser submetidas ao teste do suor, assim como aquelas, que ainda não fizeram o teste confirmatório e apresentarem os sinais e sintomas da doença devem ser tratadas.

6. Conduta

a. Critérios de inclusão

São necessários os seguintes critérios para iniciar o tratamento com enzimas pancreáticas e vitaminas lipossolúveis.

São eles:

- Teste do pezinho positivo e sinais e sintomas clinicamente positivo
- Teste do pezinho negativo e sinais e sintomas clinicamente positivos
- Íleo meconial

- Irmão de criança com TNN-FC positiva e sinais e sintomas clinicamente positivos
- Irmão de crianças com Teste do Suor positivo e sinais e sintomas clinicamente positivos

b. Critérios de Exclusão

Não deverão iniciar tratamento com enzimas pancreáticas e vitaminas lipossolúveis, as crianças com:

- Teste do pezinho negativo
- Teste do pezinho positivo e sinais e sintomas clinicamente negativos (falsos positivos)

7. Tratamento

O tratamento deve ter em conta a idade do paciente e o grau de evolução da doença. Os objetivos são a manutenção adequada da nutrição e crescimento normal, prevenção e terapêutica agressiva das complicações pulmonares, apoio psicológico e social.

Fisioterapia respiratória é obrigatória e é parte fundamental no manejo de paciente com FC e um dos aspectos do tratamento que contribui para a qualidade de vida, assim como, orientação e suplementação nutricional adequada.

O tratamento atual é dirigido à doença pulmonar, com administração de antibióticos com indicações específicas, quando necessários, reposição das enzimas pancreáticas e suplementação das deficiências nutricionais.

8. Fármacos indicados vinculados a TNN – FC.

Enzimas pancreáticas, cápsulas com 4 500 U USP, embalagem com 100 cápsulas, para crianças pequenas, abrir a cápsula e misturar ao leite ou papa de frutas ou suco. Dose recomendada 500 a 2000 U de lipase/Kg/refeição (dose média 1000 U de lipase/kg por refeição).

Vitaminas lipossolúveis (vitaminas A, D,E e K), forma líquida (SOURCE – CF), administração diária, 1ml/ dia .

9. Tempo de tratamento.

Todas as crianças deverão receber tratamento supervisionado pelos especialistas dos Centros de Referência Regional para Fibrose Cística até a confirmação diagnóstica (Teste do suor), ou, no máximo por 180 dias. Após a confirmação do diagnóstico pelo Teste do Suor, para o fornecimento dos medicamentos, devem prevalecer os critérios do Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica para fornecimento de medicamentos excepcionais, Portaria SAS/MS, de 18 de julho de 2001.

10. Referências Bibliográficas

1. Adde, F. V., Dolce, P., et al. Suplementação dietética em pacientes com fibrose cística. J Pediatr (Rio J), 73(5):317-23, 1997.
2. Gaspar, M.C., et al. Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística. J Pediatr (RioJ), 78(2):161-70, 2002.
3. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Disponível em: www.gbefc.org.br.
4. Ludwig Neto, N. Fibrose cística enfoque multidisciplinar. Secretaria de Estado da Saúde Santa de Catarina. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão./ Secretaria de Estado da Saúde; Florianópolis, 688, 2008.
5. Reis, F. J. C. & D. N.. Fibrose cística. J Pediatr (Rio J), 74(1):76-94, 1998.
6. Rodrigues, R. et al. Fibrose cística e a triagem neonatal. Cad.Saúde Pública, 24(14): 475-84, 2008.
7. Rosa, V.; Ruhland; L. Neto; Cunha; R., in: TRIAGEM NEONATAL Cap. V: 95.
8. Souza, H. A. P. H. M., et al. Colonização microbiana precoce de pacientes identificados por triagem neonatal para fibrose cística, com ênfase em Staphylococcus aureus. J Pediatr (Rio J). 2006;82(5):377-82.

Anexo II

(Resolução SS- 24, de 03 de fevereiro de 2010)

Termo de Esclarecimento e Responsabilidade Pancrelipase

(Enzima Pancreática) e Vitaminas Lipossolúveis

Eu, _____ (nome do(a) responsável pelo(a) criança), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contra-indicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso do medicamento pancrelipase e vitaminas lipossolúveis, indicados para o tratamento da fibrose cística. Os termos médicos me foram explicados e todas as minhas dúvidas foram resolvidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Assim declaro que:

Fui claramente informado(a), de que o medicamento que passo a receber pode trazer as seguintes melhorias: ajudam meu filho(a) a não perder peso e crescer, mantendo o seu estado nutricional.

Fui também claramente informado a respeito das seguintes contra-indicações, potenciais efeitos adversos e riscos: contra-indicação em casos de hipersensibilidade conhecida ao medicamento ou a proteína de suínos; as reações adversas mais comuns, para quem toma o remédio, com baixa ocorrência incluem náuseas, vômito, diarreia, prisão de ventre.

as reações adversas que podem ocorrer em baixa frequência, por quem abrir a cápsula de modo errado: reações alérgicas na pele pelo contato com o pó e chiadeira no peito devido a inalação do pó.

Estou ciente, de que estes medicamentos somente podem ser usados pelo meu filho (a), por causa do resultado positivo pelo Teste do Pezinho e por ele(a) também apresentar sinais e sintomas suspeitos de estar doente, com Fibrose cística.

Comprometendo-me a devolvê-los caso não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei ser assistido, inclusive em caso de eu desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato.

Local:

Data:

Nome do paciente:

Cartão Nacional de Saúde:

Nome do responsável legal:

Documento de identificação do responsável legal:

Assinatura do paciente ou do responsável legal

Médico Responsável:

CRM:

UF:

Assinatura e carimbo do médico

Data: _____

Observação: Este Termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias, ficando uma arquivada na farmácia e a outra entregue ao usuário ou seu responsável legal.