

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 1 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	3
OBJETIVOS.....	3
CRITÉRIOS DE ADMISSÃO.....	3
CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO	3
DESCRIÇÃO DA DOENÇA	3
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	5
DIAGNÓSTICO	5
SEGUIMENTO	6
PRINCÍPIOS GERAIS DO ACOMPANHAMENTO DE PACIENTES COM FC.....	6
TRATAMENTO	7
TERAPIA CRÔNICA SUPRESSIVA	7
EXACERBAÇÕES INFECCIOSAS.....	7
ASPERGILOSE PULMONAR ALÉRGICA (ABPA)	9
TRATAMENTO DA ABPA.....	9
SUPLEMENTAÇÃO DE OXIGÊNIO	11
SINUSOPATIA	11
AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA E RECOMENDAÇÕES DIETÉTICAS.....	12
INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA (IP) E TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA	12
INTERPRETAÇÃO DA ELASTASE FECAL	12
INTERPRETAÇÃO DA GORDURA FECAL POR VAN DE KAMER (LIMITE SUPERIOR)	13
INDICAÇÕES DE AVALIAÇÃO ESPECIALIZADA COM GASTROENTEROLOGISTA.....	14

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 2 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

DOENÇA HEPATOBILIAR.....	14
DIABETES RELACIONADO À FC.....	14
OSTEOPENIA E OSTEOPOROSE	15
DOENÇAS EM ARTICULAÇÕES.....	16
FERTILIDADE.....	16
TRATAMENTO COM MODULADORES DA CFTR	16
ACOMPANHAMENTO.....	17
TRATAMENTO PALIATIVO	17
SUORTE DE VIDA AVANÇADO	18
URGÊNCIAS NA FC.....	18
CRITÉRIOS DE SAÍDA DO PROTOCOLO	19
MONITORAMENTO	19
CONFLITOS DE INTERESSE.....	20
REFERÊNCIAS.....	20
SIGLAS	21
HISTÓRICO DE REVISÃO	22

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 3 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC), ou mucoviscidose, é a doença autossômica recessiva mais frequente e letal em populações de origem caucasiana. No Brasil, a incidência varia de acordo com a região. No Rio Grande do Sul, aproxima-se da população caucasiana centro-europeia (1:2.000 a 1:5.000). Em Minas Gerais, Paraná e Santa Catarina, reduz-se para cerca de 1/9.000 a 1:9.500 nascidos vivos.

Com os avanços no diagnóstico e tratamento, a expectativa de vida dos pacientes vem aumentando. Em 1938, quando foi primeiramente descrita, poucas crianças chegavam a 1 ano de idade. Nos países desenvolvidos, a mediana de sobrevida é de cerca de 38 anos. Estudos apontam que a expectativa de vida deve situar-se acima dos 50 anos para pacientes com FC nascidos a partir do ano 2011.

Os pacientes com FC apresentam alterações em diversos sistemas, principalmente o respiratório, e frequentemente necessitam de internação hospitalar para tratamento de infecções e outras complicações. As principais causas de morbimortalidade são devidas ao comprometimento pulmonar, responsável pela maioria dos óbitos relacionados à doença.

OBJETIVOS

Orientar o adequado manejo ambulatorial e hospitalar dos pacientes com FC, visando à redução de complicações e, portanto, menor morbimortalidade.

CRITÉRIOS DE ADMISSÃO

Pacientes com 17 anos ou mais com diagnóstico confirmado ou suspeita clínica ou laboratorial de FC.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

- Crianças e adolescentes.
- Pacientes nos quais o diagnóstico de FC foi excluído.

DESCRIÇÃO DA DOENÇA

A FC é uma doença monogênica, na qual a alteração genética localiza-se no braço longo do cromossomo 7, no *locus* q31. Até o momento, foram identificadas mais de 2.000 mutações do gene, sendo que a mutação $\Delta F508$ é a mais frequente.

Suas manifestações decorrem da alteração na função da proteína reguladora da condutância transmembrana (*cystic fibrosis transmembrane regulator* - CFTR). Essa proteína é encontrada na membrana apical de células epiteliais do trato respiratório, de glândulas submucosas, do pâncreas

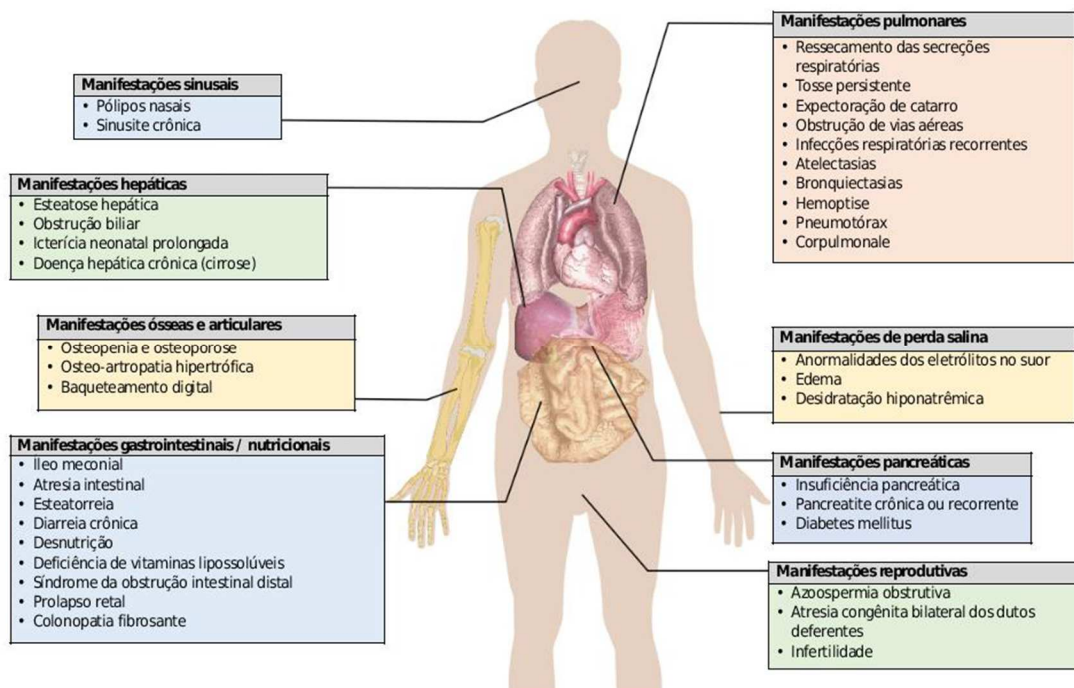
Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 4 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão:	Próxima revisão: 10/03/2028
		10/03/2026	
		VERSÃO: 01	

exócrino, do fígado, dos ductos sudoríparos e do trato reprodutivo, entre outros sítios. Nesses locais, sua principal função é agir como canal de cloro, regulando o balanço entre íons e água através do epitélio.

Cinco situações básicas podem ocorrer: ausência total de síntese da CFTR, bloqueio no processamento, bloqueio na regulação, condutância alterada e síntese reduzida. As três primeiras condições conferem manifestações clínicas mais graves, enquanto as duas últimas, mais leves.

Em condições normais, o fluxo de água através dos epitélios é resultado do gradiente osmótico criado pelo transporte ativo de íons, principalmente sódio e cloro. Na FC a codificação anômala da CFTR prejudica a excreção do cloro. A retenção dos íons cloro provoca a reabsorção de sódio e água para o meio intracelular. O resultado é a desidratação das secreções e o aumento da sua viscosidade, favorecendo a obstrução de dutos das glândulas exócrinas. As manifestações da doença ocorrem em graus variados no pâncreas, pulmões, intestino, fígado e testículos.

As glândulas sudoríparas normalmente produzem uma secreção com grande quantidade de cloro e sódio. À medida que o suor ascende no ducto da glândula sudorípara, o cloro e o sódio são absorvidos, e o suor aflora na pele com pequena quantidade destes íons. Na FC, com a alteração de função dos canais de cloro, o cloro e o sódio não são adequadamente absorvidos, o que acarreta na exteriorização de um suor mais salgado.



Manifestações clínicas da fibrose cística. Adaptado de Mansour, 2019

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 5 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão:	Próxima revisão: 10/03/2028
		10/03/2026	
		VERSÃO: 01	

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A expressão clínica da doença é muito variada. Em geral, apresenta-se como um envolvimento multissistêmico, caracterizado por doença pulmonar progressiva, disfunção pancreática endócrina e exócrina, doença hepática, problemas na motilidade intestinal, infertilidade masculina (azoospermia obstrutiva) e concentrações elevadas de eletrólitos no suor.

DIAGNÓSTICO

1) Evidência clínica, história familiar ou triagem neonatal positiva

Qualquer uma das seguintes:

- Sintomas típicos de FC (respiratórios crônicos, diarreia gordurosa, infecções recorrentes).
- Irmão com diagnóstico confirmado de FC.
- Triagem neonatal alterada (teste do pezinho).

E um dos testes abaixo anormais:

2) Testes laboratoriais (um ou mais positivos)

a) Teste do suor (cloreto no suor): *padrão-ouro*, medido em duas amostras distintas.

Tabela 01: Interpretação teste do suor

Resultado	Interpretação
≥ 60 mEq/L	Diagnóstico sugestivo de FC
30–59 mEq/L	Intermediário / indeterminado
< 30 mEq/L	Normal (em maiores de 6 meses)

Em adultos, resultados intermediários devem ser complementados com testes genéticos ou funcionais.

b) Genotipagem para mutações do gene CFTR: identificação de duas mutações patogênicas em alelos diferentes do gene CFTR.

c) Testes funcionais do canal CFTR (se necessário):

- Usados quando os resultados anteriores são inconclusivos:
 - Potencial nasal trans-epitelial (NPD)
 - Teste de corrente intestinal (ICM)

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 6 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

SEGUIMENTO

Os avanços no tratamento as FC são responsáveis pela melhora o prognóstico da doença que vem sendo observado nas últimas décadas. É necessário que se leve em consideração a natureza multissistêmica da doença. O tratamento deve ser iniciado o mais precocemente possível e implementado de maneira individualizada, levando-se em conta a gravidade e os órgãos acometidos.

PRINCÍPIOS GERAIS DO ACOMPANHAMENTO DE PACIENTES COM FC

- Mínimo de quatro consultas médicas ao ano.
- Pelo menos uma consulta anual para avaliação conjunta dos membros da equipe multidisciplinar (médico, fisioterapeuta, psicólogo, nutricionista) com enfoque na adesão, questões médicas e psicossociais.
- Educação continuada do paciente e dos familiares.
- Detecção precoce e controle da infecção pulmonar.
- Melhora da obstrução brônquica e da drenagem das secreções.
- Correção da insuficiência pancreática e da desnutrição.
- Monitoramento da progressão da doença e das complicações.
- Aconselhamento genético familiar.
- Atenção a profilaxia e tratamento das infecções respiratórias:

As infecções pulmonares agudas e crônicas determinam a maior parte da morbidade e mortalidade nos pacientes com FC. Colonizações e infecções agudas ou intermitentes, com tendência à infecção crônica, ocorrem desde os primeiros meses de vida. A história evolutiva das colonizações e infecções pulmonares segue uma sequência cronológica na maioria dos casos.

Os microrganismos colonizadores são adquiridos ao longo da vida do paciente. Os agentes infecciosos iniciais são predominantemente virais e, entre as bactérias, destacam-se o *Staphylococcus aureus* e o *Haemophilus influenzae*. A *Pseudomonas aeruginosa* é a bactéria de maior prevalência na FC. Nas primeiras identificações de *P. aeruginosa* no paciente, tenta-se a erradicação desta bactéria por meio de tratamento antimicrobiano específico. O sucesso desta abordagem terá sido atingido se esta bactéria não aparecer nas próximas culturas de escarro. Entretanto, ela tende a permanecer e desenvolver uma capa de proteção (biofilme), composta por exopolissacarídeo, assumindo a forma denominada *P. aeruginosa* mucoide. Este biofilme pode conferir maior resistência aos antibióticos e dificultar o sucesso dos esquemas terapêuticos de erradicação.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 7 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão:	Próxima revisão: 10/03/2028
		10/03/2026	
		VERSÃO: 01	

Outros microrganismos também são comumente encontrados, principalmente bactérias do grupo de Gram negativos não fermentadores, entre as quais destacam-se o Complexo *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia* e *Achromobacter xyloxidans*.

Devido à importância da microbiologia na evolução da doença pulmonar na FC, recomenda-se a realização de culturas das secreções respiratórias pelo menos três vezes ao ano, com intervalos de aproximadamente 4 meses.

Os pacientes colonizados por *P. aeruginosa* ou pelo Complexo *Burkholderia cepacia* devem ter seu atendimento segregado dos outros pacientes devido ao risco de contaminação cruzada.

TRATAMENTO

TERAPIA CRÔNICA SUPRESSIVA

Considerar em adultos colonizados por *Pseudomonas sp.* com volume expiratório final (VEF1) entre 25% a 75% do previsto.

Opções:

1. **Inalatória:** tobramicina (1ª escolha) ou colimicina ou amicacina.

Curso de tratamento de 28 dias, intercalado por 28 dias de descanso por 6 meses. Ou intercalar duas drogas em períodos de 28 dias, sem períodos de descanso (exemplo: tobramicina e colimicina).

2. **Endovenosa:** cursos de 2 semanas de antibiótico (baseado em cultura de escarro) a cada 3 meses.

EXACERBAÇÕES INFECCIOSAS

CONCEITOS

Infecção: presença de microrganismos patogênicos para FC (*Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Aspergillus fumigatus*, *Acromobacter xylosoxidans* e micobactérias atípicas) em cultura de escarro, aspirado traqueal ou swab de faringe.

Primoinfecção: primeira cultura positiva para microrganismos patogênicos para FC.

Colonização:

- Crônica: três culturas positivas, com intervalo maior que um mês entre elas, em um período de seis meses, por mesma bactéria patogênica.
- Intermittente: infecções, por mesma bactéria patogênica, que não atinjam a frequência de três episódios em seis meses.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 8 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

DEFINIÇÃO DE EXACERBAÇÃO

Critério de Fuchs

Exacerbação da doença crônica (sintomas respiratórios agudos, diferentes de resfriado): 4 de 12 critérios:

1. Alteração do volume e da cor do escarro
2. Hemoptise (nova ou aumento da intensidade)
3. Aumento da tosse
4. Aumento da dispneia
5. Mal-estar, fadiga ou letargia
6. Temperatura axilar acima de 38 ° C
7. Anorexia ou perda de peso
8. Cefaleia ou dor na região dos seios da face
9. Alteração de cor da rinorreia
10. Alteração da ausculta pulmonar
11. Queda da VEF1 superior 10% do valor basal
12. Alterações radiológicas indicativas de infecção pulmonar

PRINCÍPIOS DO TRATAMENTO DAS EXACERBAÇÕES

- A escolha do antimicrobiano é baseada na revisão das culturas de escarro e avaliação dos antibiogramas mais recentes.
- O tempo médio de antibioticoterapia deve ser de 14 a 21 dias.
- Colher escarro para cultura e antibiograma antes de iniciar o antimicrobiano.
- Deve-se evitar monoterapia nos casos de *Pseudomonas aeruginosa*.
- Considerar possíveis complicações do uso constante de antibióticos, como ototoxicidade e nefrotoxicidade. Avaliar realização de exames como audiometria (a critério clínico) e acompanhamento seriado da função renal (anual).

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 9 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

ASPERGILOSE PULMONAR ALÉRGICA (ABPA)

IgE total sérica (UI/ml)	Sintomas pulmonares ou piora na função pulmonar	Novas alterações radiológicas – tomografia (TC) ou radiografia (RX)	Sorologia positiva (IgG ou IgE <i>Aspergillus</i> - específico ou presença de precipitinas para <i>Aspergillus fumigatus</i>)	Recomendação de tratamento
> 1000 ou elevação de 2 vezes o valor basal	Sim	Sim	Sim	Tratar para ABPA
> 1000 ou elevação de 2 vezes o valor basal	Não	Não	Sim	Não tratar para ABPA. Monitorar IgE, RX, provas de função pulmonar (PFP)
> 1000 ou elevação de 2 vezes o valor basal	Não	Sim	Sim	Tratar para infecção, considerar tratamento para ABPA se não houver melhora
> 1000 ou elevação de 2 vezes o valor basal	Sim	Não	Sim	Considerar tratamento para ABPA, infecção ou asma
> 500 no passado, sem mudança do basal	Sim	Sim	Sim	Tratar para infecção, considerar tratamento para ABPA ou asma se não houver melhora
500-1000	Sim	Sim	Sim	Tratar para ABPA

Fonte: Fibrose cística: Protocolo Clínico dos Centros de Referência do Estado de Minas Gerais

TRATAMENTO DA ABPA

CORTICOIDE SISTÊMICO

- Prednisona (ou equivalente): 0,5 a 2 mg/Kg/dia (máximo de 60 mg/dia) por 1 a 2 semanas.
- Em seguida, mantém-se a mesma dose em dias alternados por mais duas semanas.
- Realiza-se a retirada gradual em 4 a 6 meses.

Reavaliar resposta com avaliação clínica, prova de função pulmonar e, se necessário RX.

Não há evidência para uso de corticoide inalatório.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 10 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

ANTIFÚNGICO

- Caso haja piora clínica na retirada do corticoide deve ser iniciado antifúngico:
 - Itraconazol: 5 mg/Kg/dia. Administração diária única se dose até 200 mg/dia. Doses maiores que 200 mg/dia devem ser administradas de 12/12h. Dose máxima: 400 mg/dia.
 - Tempo de tratamento: 3 a 6 meses. Monitorar função hepática.

AGENTE MUCOLÍTICO

- Alfadornase ou DNase recombinante humana:
 - Indicação: VEF1 < 90% do valor previsto (após otimização de outras terapêuticas usuais) ou TC com bronquiectasias.
 - Dose recomendada: 2,5 mg, utilizada por meio de nebulização com nebulizador específico, uma ou duas vezes ao dia.
 - Principais efeitos adversos: rouquidão, alteração da voz e faringite.

SOLUÇÃO SALINA HIPERTÔNICA DE 3 A 7%

- Administração preferencialmente precedida do uso de broncodilatadores.
- Indicação: mesma da alfadornase, sendo alternativa de menor custo.

BRONCODILATADORES

- Analisar caso a caso e de acordo com a resposta terapêutica ou efeitos adversos. São medicações bem toleradas que trazem, na maioria das vezes, efeitos benéficos, mas alguns pacientes apresentam piora com o uso de broncodilatadores. Nesses casos, a medicação ser suspensa.
- Beta 2 Agonistas devem ser prescritos pela via inalatória, não sendo recomendável a via oral.
 - Podem ser usados antes da salina hipertônica e antes da fisioterapia respiratória.
 - Curta duração: salbutamol spray 100 mcg em espaçador valvulado de grande volume, até de 1/1 hora.
 - Longa duração:
 - Salmeterol 50 mcg 12/12h (*diskus* ou *spray* com espaçador valvulado de grande volume)
 - Formoterol 12 mcg 12/12h (cápsulas ou *spray* com espaçador valvulado de grande volume)
- Anticolinérgicos: brometo de ipratrópio spray com espaçador valvulado de grande volume.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 11 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão:	Próxima revisão: 10/03/2028
		10/03/2026	
		VERSÃO: 01	

AZITROMICINA

- Pode ser utilizado como terapia anti-inflamatória.
- Indicação:
 - Pacientes com exacerbações frequentes (mais de 2 episódios em 12 meses).
 - Colonização crônica por *Pseudomonas aeruginosa* com evolução desfavorável.
 - Dose: 250 mg (<40kg) ou 500mg (>40kg) 3 vezes por semana.
 - Necessário de 2 a 6 meses de uso para avaliar de benefício. Se ausente, suspender.
 - Monitorizar possíveis eventos adversos (alterações eletrocardiográficas e ototoxicidade).

CORTICOIDES

- Inalatórios: indicado para os pacientes com sintomas compatíveis com asma.
- Sistêmicos a longo prazo: devem ser evitados.

SUPLEMENTAÇÃO DE OXIGÊNIO

Indicações:

- Oxigenioterapia (O₂) por 24 horas diárias:
 - PaO₂ < 55 mmHg em ar ambiente em repouso ou
 - PaO₂ < 59 mmHg com evidências eletrocardiográficas de sobrecarga de câmaras cardíacas direitas ou Policitemia.
- O₂ durante exercício: se SO₂ < 90%.
- O₂ noturno:
 - SpO₂ < 90% por pelo menos 10% do total do sono.
 - Em ambiente hospitalar, se paciente mantém saturação < 90% por 5% do total do sono.

SINUSOPATIA

Todo paciente com FC deve ser orientado quanto à realização de lavagem nasal de alto volume com cloreto de sódio 0,9% diariamente, visando eliminar secreções nos seios paranasais, melhora os sintomas locais e prevenção de complicações infecciosas. Em casos refratários, preconiza-se também o uso de soluções hipertônicas, como cloreto de sódio a 3%. Pode ser considerado o tratamento com anti-inflamatórios, antibióticos e corticosteroide tópicos.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 12 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

A intervenção cirúrgica deve ser considerada na persistência da obstrução nasal após tratamento clínico otimizado, na obstrução anatômica, na relação com exacerbações pulmonares, em casos de transplante pulmonar ou se os sintomas afetam a qualidade de vida.

AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA E RECOMENDAÇÕES DIETÉTICAS

Nos centros de referência é realizada pelo nutricionista.

- O acompanhamento nutricional é mensal durante os primeiros 12 meses após o diagnóstico. Pacientes desnutridos, e aqueles com perdas agudas de peso, devem ser acompanhados com intervalos menores. Demais pacientes devem ser acompanhados trimestralmente.
- A ingestão deve corresponder de 120% a 150% do gasto energético total (GET), sendo que aportes ainda maiores podem ser necessários. Para o cálculo do GET em maiores de 10 anos utilizar o “peso ideal”, baseado no cálculo do índice de massa corporal (IMC), onde eutrófico: IMC entre 20-25 e desnutrido: IMC < 19.
- A intervenção nutricional pode ser realizada com a suplementação da via oral ou com suporte nutricional invasivo. O suporte nutricional invasivo é realizado por sonda nasoentérica ou por gastrostomia, em casos selecionados. Suporte nutricional parenteral por curto prazo pode ser considerado em pacientes gravemente desnutridos com via oral/enteral suspensa. A longo prazo, a via nasoentérica ou por gastrostomia é mais apropriada e segura.
- A técnica empregada para colocação da gastrostomia é a endoscópica percutânea. A sonda usada é de silicone, calibre de 18 a 24 Fr. Após três meses, a sonda é trocada por um bottom (Mic-Key).

INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA (IP) E TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA

- A avaliação clínica deve considerar as características das fezes, sinais e sintomas digestivos, como distensão e dor abdominal e o estado nutricional do paciente.
- O diagnóstico laboratorial se baseia na dosagem de elastase fecal e da gordura fecal de 24h em fezes de 72h (Van de Kamer), sendo que pacientes com dado clínico inequívoco de esteatorreia não precisam da avaliação laboratorial da mesma.

INTERPRETAÇÃO DA ELASTASE FECAL

- Normal: > 200 mcg/g de fezes.
- Insuficiência pancreática leve/moderada: 100-200 mcg/g de fezes.
- Insuficiência pancreática grave: < 100 mcg/g de fezes.

(Pacientes com FC geralmente apresentam valores < 15 mcg/g de fezes).

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 13 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

INTERPRETAÇÃO DA GORDURA FECAL POR VAN DE KAMER (LIMITE SUPERIOR)

- Lactente menor de seis meses em uso de leite materno (LM): 0,93 g de gordura por dia.
- Lactente menor de seis meses em dieta artificial: 2,25 g de gordura por dia.
- Criança de idade superior a seis meses: 2,28 g de gordura por dia.
- Pacientes com diagnóstico clínico recente de IP devem ser submetidos à avaliação qualitativa da insuficiência pancreática (elastase fecal) e quantitativa da esteatorreia, através da gordura fecal de 24h (Van de Kamer).
- A dose para reposição enzimática em adolescentes e adultos deve ser de 500 a 4000U de lipase por grama de gordura ingerida por dia. O cálculo da dose deve ser de 500U lipase por quilo por refeição principal, metade dessa dose nos lanches (se a refeição contiver menor teor de gordura). Após remissão da esteatorreia, reduzir a dose até a mínima necessária.
- O acompanhamento clínico da insuficiência pancreática e da terapia de reposição enzimática deve ser realizado em toda consulta. A elastase fecal deve ser realizada anualmente, até diagnóstico de insuficiência pancreática grave. A avaliação longitudinal da capacidade funcional do pâncreas, através da dosagem de gordura fecal 24h em fezes de 72h com coeficiente de absorção de gordura deve ser realizada em pacientes evoluindo com perda de peso contínua sem quadro respiratório que a justifique, apesar de estar em terapia de reposição enzimática ou pacientes com dado clínico, porém pouco consistente, de esteatorreia.
- Se persistir esteatorreia (clínica ou na avaliação da gordura fecal de 24h em fezes de 72h): aumentar a dose em 150U/Kg a 250 U/Kg por refeição até remissão dos sintomas. Não ultrapassar 2500 U/Kg por refeição. Em casos refratários apesar de dose adequada de enzimas, avaliar adesão. Administrar enzima entre refeições. Avaliar supressão da acidez gástrica (prescrever bloqueadores H₂ ou inibidores da bomba de prótons).
- Se a dose de enzima prescrita já é máxima e a secreção gástrica está bloqueada, excluir má adesão ao tratamento e outras causas de esteatorreia antes de aumentar dose de enzima (doença hepática, parasitose, supercrescimento bacteriano, doença de Chron, tumor intestinal, alergia alimentar, etc.).
- A reposição de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K) deve ser avaliada em todos os pacientes.

Doses para suplementação diária de vitaminas lipossolúveis em adultos com FC:

- Vitamina A: 4.000 a 10.000 UI/dia
- Vitamina D: 800 a 2.000 UI/dia
- Vitamina E: 200 a 400mg/dia
- Vitamina K: 2,5 a 5mg/semana

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 14 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

INDICAÇÕES DE AVALIAÇÃO ESPECIALIZADA COM GASTROENTEROLOGISTA

- Diagnóstico confirmado de fibrose cística com sintomas gastrointestinais: pacientes com esteatorreia, distensão abdominal, perda de peso inexplicada ou sinais de deficiência de vitaminas lipossolúveis.
- Resultados laboratoriais indicativos de insuficiência pancreática: elastase fecal abaixo de 100 µg/g ou coleta de gordura fecal superior a 15 g/dia.
- Início ou ajuste da terapia de reposição enzimática pancreática.
- Sintomas persistentes ou complicações (falha terapêutica, efeitos adversos ou necessidade de ajustes na dieta e suplementação vitamínica).

DOENÇA HEPATOBILIAR

- Avaliação anual: dosagens de AST, ALT, fosfatase alcalina, GGT, bilirrubina total e frações, proteína total e albumina. Ultrassonografia abdominal.
- Se suspeita clínica de hipertensão portal ou hiperesplenismo: RNI, hemograma, glicemia, colesterol.
- Se qualquer enzima hepática 1,5 vez acima do normal: repetir a avaliação em 3 a 6 meses. Mantendo alteração laboratorial, prosseguir com propeidêutica.
- AST e ALT alteradas, avaliar: hepatites virais, citomegalovirose, vírus Epstein-Barr, álcool, drogas, toxinas, doença hepática relacionada à fibrose cística.
- GGT ou fosfatase alcalina alteradas, avaliar: obstrução biliar, colelitíase, colecistite, doença óssea: se suspeita clínica, ultrassonografia de abdome.

Tratamento:

- Seguimento em conjunto com hepatologista.
- Tratamento farmacológico: ácido ursodeoxicólico pode ser recomendado em casos de colestase, fibrose, cirrose. Dose: 15 a 20 mg/Kg/dia, dividido em duas tomadas diárias.
- Transplante hepático em casos de doença hepática avançada.

DIABETES RELACIONADO À FC

- Aproximadamente 40% dos adultos com FC desenvolvem diabetes relacionada à FC (DRFC), com piora da nutrição e da função pulmonar e aumento das taxas de morbidade e mortalidade.
- Recomenda-se rastreio anual com teste oral de tolerância à glicose 2h após 1,75g/kg de peso de dextrosol (máximo de 75g).

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 15 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

Critérios diagnósticos e triagem para diabetes relacionado à fibrose cística e interpretação da glicemia plasmática durante o teste de tolerância oral à glicose:

Realização de TTOG, mg/dL	Interpretação	GP em jejum	GP - 2h	GP - 1h
Pacientes saudáveis > 10 anos	Tolerância normal a glicose	< 126	< 140	
Antes de transplante	Intolerância à glicose	< 126	140-199	
Programação de gestação	DRFC	≥ 126	≥ 200	
Durante gestação	Indeterminado	< 126	< 140	≥ 200

Tratamento:

- Manter o estado nutricional otimizado.
- Calorias e carboidratos não devem ser restringidos, mas deve-se optar por carboidratos complexos e de baixo índice glicêmico e distribuí-los em porções e intervalos menores (2-3 h).
- Controlar glicemia para evitar complicações a curto e longo prazo da DRFC.
- Evitar hipoglicemia grave.
- Adaptação social, emocional e psicológica.
- Tratamento farmacológico: insulina – doses médias entre 0,38 e 0,58UI/kg/dia, distribuídas entre insulina basal lenta e rápida ou ultrarrápida.
- Não é recomendado o uso de hipoglicemiantes orais.
- Controle anual de complicações microvasculares: urina rotina e Fundo de olho.
- Seguimento conjunto com Endocrinologista e Nutricionista.

OSTEOPENIA E OSTEOPOROSE

Avaliação pelo método DEXA (absortimetria de raios-X em duas energias): se sem alterações, repetir a cada 2 a 5 anos.

Tratamento:

- Exercícios de levantamento de peso (musculação).
- Exposição à luz solar.
- Manter bom estado nutricional.
- Atenção ao tratamento da infecção pulmonar.
- Tratamento farmacológico:
 - Suplementação de cálcio: carbonato de cálcio 1 g/dia.
 - Vitamina D: se dosagem sérica da 25-hidroxivitamina D < 18 a 20 ng/ml, suplementar a vitamina até atingir nível sanguíneo de 30 ng/ml.
- Avaliar uso de bifosfonatos orais.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 16 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

DOENÇAS EM ARTICULAÇÕES

- Artrite episódica: episódios agudos, com acometimento de todas articulações, assimétrico e com sinais flogísticos.
- Tratamento: corticoides ou anti-inflamatórios não esteroides por curto tempo.
- Osteoartropatia hipertrófica: tendem a acompanhar as infecções pulmonares.
- Tratamento: anti-inflamatórios não esteroides.

FERTILIDADE

Os homens com FC costumam ser inférteis. Mas há exceções e a contracepção masculina deve ser encorajada. Há relatos de homens com FC que têm filhos após aspiração microcirúrgica de espermatozoides epididimais e injeção intracitoplasmática de espermatozoide.

As mulheres não são inférteis, embora a fertilidade pode ser reduzida devido ao espessamento do muco cervical. A contracepção deve ser incentivada. Deve-se ter cuidado com a contracepção oral devido ao efeito de cursos de antibióticos, comuns na FC.

Mulheres com FC devem estar relativamente estáveis quando planejam uma gravidez e devem manter acompanhamento pré-natal em serviço com experiência em gestações de alto risco. O parto deve realizado em serviço com rotina de atendimento a pacientes com fibrose cística.

O aconselhamento genético pode auxiliar pacientes que pretendem ter filhos.

TRATAMENTO COM MODULADORES DA CFTR

INDICAÇÕES

Nome Comercial	Composição Ativa	Aprovado pela ANVISA	Indicação Principal	Incorporado ao SUS
Kalydeco®	Ivacaftor	Sim (2018)	Mutações de classe III (ex: G551D, S549N) * e ≥ 6 anos e ≥ 25 kg	Sim
Orkambi®	Lumacaftor + Ivacaftor	Sim (2018)	Homozigotos para F508del* e ≥ 6 anos	Não
Symdeko®	Tezacaftor + Ivacaftor	Sim (2020)	≥ 1 cópia da F508del* + mutação de resposta e ≥ 12 anos	Não
Trikafta®	Elexacaftor + Tezacaftor + Ivacaftor	Sim (2022)	≥ 1 cópia da F508del* e ≥ 6 anos	Sim, para pacientes com ≥ 1 cópia da F508del e ≥ 6 anos

* consultar atualizações da ANVISA para as mutações aprovadas para uso

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 17 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

ACOMPANHAMENTO

Início do tratamento:

- Avaliação médica e da farmácia clínica.
- Solicitação e liberação do medicamento.
- Orientação ao paciente sobre posologia, possíveis efeitos adversos e adesão.

Monitoramento após início

- 1 mês após início:
 - Avaliação de tolerância e adesão.
 - Provas de função hepática.
- 3 meses:
 - Espirometria (espera-se melhora do VEF1).
 - Função hepática.
 - Avaliação psicológica incluindo Questionário de Qualidade de Vida (CFQ-R).
- 6 e 12 meses:
 - Reavaliação clínica completa.
 - Nutrição, exames laboratoriais, exame de imagem (se indicado), função hepática.
- Após o primeiro ano, reavaliação semestrais.

Os pacientes com colonização do trato respiratório pelas bactérias *P. aeruginosa*, *S. aureus* e *B. cepacia* serão atendidos em dias específicos, de forma a evitar propagação dessas bactérias para outros pacientes.

TRATAMENTO PALIATIVO

- Seguimento multidisciplinar (médico, enfermeira, assistente social, fisioterapeuta respiratório, psicólogo e outros).
- Abordagem dos sintomas (dor, dispneia, depressão, ansiedade). Opioides podem ser úteis.
- Concentrar esforços em preservar a qualidade vida.
- Orientação dos familiares ou cuidadores.
- Quantificar e tratar o sofrimento psicológico, social e espiritual.
- Cuidados de alívio para familiares ou cuidadores.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 18 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão:	Próxima revisão: 10/03/2028
		10/03/2026	
		VERSÃO: 01	

SUPORTE DE VIDA AVANÇADO

- O paciente deve determinar quem tomará decisões sobre cuidados de saúde que receberá.
- Se possível deve ser informado sobre as condições de tratamento e suas implicações nos diversos graus de suporte de vida.
- Os médicos devem estar flexíveis e sensíveis para oferecer os diversos locais de tratamento na fase terminal e morte do paciente (unidade de tratamento intensivo, quarto de hospital ou enfermaria, domicílio).

Ventilação invasiva

- Ventilação mecânica não-invasiva pode ser considerada em pacientes graves com necessidade de suporte ventilatório e que aguardam transplante pulmonar.
- Para pacientes terminais, o suporte ventilatório invasivo pode representar uma falsa esperança, prolongando o sofrimento, sem possibilidade de reversão do quadro e sem possibilidade de transplante pulmonar em curto prazo.
- A insuficiência respiratória é o evento terminal desses pacientes.

Transplante pulmonar

Indicações para encaminhamento

- VEF1 < 30% (ou rápido declínio): analisar em conjunto com outras condições médicas.
- Distância caminhada em 6 minutos menor que 400 metros.
- Hipercapnia.
- Insuficiência respiratória dependente de oxigênio.
- Hipertensão pulmonar (pressão sistólica de artéria pulmonar acima de 35 mmHg).
- Exacerbações e internações frequentes com piora da função respiratória.
- Complicações pulmonares que ameacem a vida (ex.: hemoptise maciça).
- Aumento da resistência antimicrobiana.

URGÊNCIAS NA FC

Pacientes com FC são susceptíveis a exacerbações pulmonares agudas frequentes e complicações clínicas que requerem intervenção médica rápida e especializada para prevenir deterioração respiratória e descompensação sistêmica. Dessa forma, é fundamental assegurar acesso ininterrupto a serviços de pronto atendimento com capacidade para manejo clínico adequado, disponível 24 horas por dia, 7 dias por semana.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 19 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

O atendimento urgente deve contemplar avaliação clínica criteriosa, coleta de amostras para cultura microbiológica, prescrição de terapia antimicrobiana baseada no histórico microbiológico do paciente, suporte ventilatório e monitoramento contínuo dos sinais vitais e função pulmonar. A agilidade e adequação do atendimento são fundamentais para reduzir a frequência e gravidade das internações hospitalares, minimizar a progressão do dano pulmonar e melhorar o prognóstico em longo prazo.

Exames complementares

- Exames específicos:
 - teste do suor.
 - teste genético para fibrose cística: sequenciamento e avaliação do número de cópias do gene CFTR pela técnica de NGS (Next-Generation Sequencing).
- Exames de imagem: densitometria por X-ray dual energy (DEXA), TC de tórax, RX, ultrassonografia de abdome.
- Provas de função pulmonar: espirometria com prova broncodilatadora, teste de caminhada de seis minutos, difusão de monóxido de carbono, medida de volumes pulmonares.
- Sangue: hemograma completo, glicemia de jejum, glicohemoglobina, glicemia pós dextrosol, creatinina, transaminases, proteína C reativa, GGT, FA, bilirrubina total e frações, proteína total e albumina, IgE, IgE total, IgE Aspergillus-específica, creatinina, íons, amilase, lipase, dosagem de vitaminas A, D, E e K, colesterol total e frações, triglicérides.
- Escarro: cultura para germes inespecíficos e antibiograma, pesquisa direta e cultura para fungos, TRM-TB, baciloscopia e cultura para micobactérias.
- Outros: elastase fecal e da gordura fecal de 24h em fezes de 72h (Van de Kamer), audiometria, eletrocardiograma, ecocardiograma.

CRITÉRIOS DE SAÍDA DO PROTOCOLO

- Óbito do paciente.
- Transferência do paciente para outro serviço.
- Mudança de diagnóstico.

MONITORAMENTO

- Consulta médica e multidisciplinar trimestral.
- Avaliação com função pulmonar trimestral.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 20 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão:	Próxima revisão: 10/03/2028
		10/03/2026	
		VERSÃO: 01	

CONFLITOS DE INTERESSE

Os participantes declaram não haver conflito de interesse.

REFERÊNCIAS

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. *Diretrizes brasileiras para diagnóstico e tratamento da fibrose cística. Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 43, n. 3, p. 219–245, 2017. Disponível em: https://www.jornaldepneumologia.com.br/detalhe_artigo.asp?id=2786. Acesso em: 26 maio 2025.

MINAS GERAIS. SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE. Fibrose cística: protocolo clínico dos Centros de Referência do Estado de Minas Gerais. ORGANIZAÇÃO DE: ELIZABET VILAR GUIMARÃES E COLABORADORES. BELO HORIZONTE: SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS, 2008. 116 P. IL

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. *Clinical care guidelines*. [S.l.]: Cystic Fibrosis Foundation, 2017. Disponível em: <https://www.cff.org/medical-professionals/cystic-fibrosis-care-guidelines>. Acesso em: 26 maio 2025.

FLUME, P. A. et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: treatment of pulmonary exacerbations. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, v. 180, n. 9, p. 802–808, 2009. DOI: <https://doi.org/10.1164/rccm.200812-1845PP>. Acesso em: 26 maio 2025.

ELBORN, J. S. Cystic fibrosis. *The Lancet*, v. 388, n. 10059, p. 2519–2531, 2016. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)00576-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00576-6). Acesso em: 26 maio 2025.

RATJEN, F. et al. Cystic fibrosis. *Nature Reviews Disease Primers*, v. 1, p. 15010, 2015. DOI: <https://doi.org/10.1038/nrdp.2015.10>. Acesso em: 26 maio 2025.

MANSOUR, George. Cystic fibrosis. *Pulmonology Advisor*, 25 fev. 2019. Disponível em: <https://www.pulmonologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/pulmonary-medicine/cystic-fibrosis-physician/>. Acesso em: 26 maio 2025.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Medicamento Ivacaftor (Kalydeco®) aprovado para tratamento da fibrose cística*. Brasília: ANVISA, 2018. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/noticias-anvisa/2018/medicamento-aprovado-fibrose-cistica>. Acesso em: 27 maio 2025.

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 21 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

BRASIL. Ministério da Saúde. *Incorporação do Ivacaftor (Kalydeco®) no SUS para fibrose cística*. Brasília: Ministério da Saúde, 2022. Disponível em: <https://unidospelavida.org.br/ivacaftor-kalydeco-ja-esta-disponivel-no-sus>. Acesso em: 27 maio 2025.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Aprovação do medicamento Orkambi® para fibrose cística*. Brasília: ANVISA, 2018. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/noticias-anvisa/2018/fibrose-cistica-ganha-medicamento-inedito-no-brasil>. Acesso em: 27 maio 2025.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Aprovação do medicamento Symdeko® para fibrose cística*. Brasília: ANVISA, 2020. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/noticias-anvisa/2020/novo-medicamento-fibrose-cistica>. Acesso em: 27 maio 2025.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Aprovação de ampliação da bula do Trikafta® para mutações raras da fibrose cística*. Brasília: ANVISA, 2025. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/novos-medicamentos-e-indicacoes/trikafta-r-elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor-novo-registro>. Acesso em: 27 maio 2025.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Anvisa aprova novo medicamento para fibrose cística: Trikafta*. Brasília: ANVISA, 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/noticias-anvisa/2022/anvisa-aprova-trikafta>. Acesso em: 27 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. *Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da fibrose cística*. Brasília: Ministério da Saúde, 2024. 99 p. Disponível em: https://bvsmis.saude.gov.br/bvs/saudelegis/saes/2024/poc0005_02_05_2024.html. Acesso em: 06 ago. 2025.

SIGLAS

FC	Fibrose Cística
CFTR	<i>cystic fibrosis transmembrane regulator</i>
ABPA	aspergilose broncopulmonar alérgica
IMC	índice de massa corporal
GET	gasto energético total
RX	radiografia de torax
TC	tomografia computadorizada de tórax
PFP	provas de função pulmonar

Tipo do Documento:	PROTOCOLO CLÍNICO SETORIAL	PRT.UCM.418 - PÁGINA 22 de 22	
Título do Documento:	FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO	Emissão: 10/03/2026	Próxima revisão: 10/03/2028
		VERSÃO: 01	

HISTÓRICO DE REVISÃO

Versão	Data	Descrição da alteração
01	03/03/2026	Elaboração do documento.

Elaboração/Revisão	Marina Pires Nishi - médica - Pneumologia
Avaliação	Séphora Fonseca Franco - médica - Clínica Médica e René Coulaud Santos da Costa Cruz - Chefe da Divisão Médica
Responsável Técnico	Valéria Maria Augusto - médica - Pneumologia
Aprovação	Vandack Alencar Nobre Júnior - gerente de Atenção à Saúde e diretor técnico