



SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS

ANEXO ÚNICO DA RESOLUÇÃO SES Nº DE DE DE

REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE PARA PESSOAS COM FIBROSE CÍSTICA

PADRONIZAÇÃO DOS CUIDADOS NA FIBROSE CÍSTICA

Condições de oferta dos centros de referência, cuidados compartilhados, cuidados de transição e internação. Referência consenso europeu (JFC, 2005)

SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS
GERAIS
Setembro 2010

ORGANIZADO POR:

Carlos Dalton Machado
Marco Antônio Bragança de Matos

INTRODUÇÃO

A doença Fibrose Cística pode ser considerada, hoje, uma das preocupações na agenda da saúde. Apesar de sua baixa prevalência, ela implica, a nível pessoal, um grande comprometimento da qualidade de vida e um tempo de sobrevivência reduzido em relação à população geral.

Como uma doença de atenção complexa, é um exemplo da aplicação da Lei da Concentração da Severidade das Condições de Saúde e dos Gastos da Atenção. Estas condições atingem de 1 a 5% da população total e podem chegar, em seu conjunto, a consumir a maior parte dos recursos globais de um sistema de atenção à saúde.

Inicialmente, a atenção à saúde das pessoas acometidas por tais condições se definiu como foco de interesse de um pequeno grupo de especialistas vinculados a instituições de ensino e pesquisa, que passavam a agregar inovações tecnológicas para diagnóstico, para avaliações funcionais e em terapêutica.

A evolução do modelo de cuidado centrado no paciente para um cuidado que engloba a dinâmica das famílias surgiu, por um lado, a partir de preocupações com as dificuldades de adesão ao tratamento, e, por outro, por pressão de algumas famílias que passaram a se organizar e a demandar cuidados compreensivos e maior consideração com situações não previstas nas prescrições terapêuticas, além, no caso da Fibrose Cística em Minas Gerais, de sua inclusão no Programa de Triagem Neonatal Universal.

Nesse cenário evolutivo apareceram os serviços de referência, como frutos da luta pela melhoria da qualidade da assistência, onde tem papel de destaque a responsabilização do poder público na organização e investimento nas melhorias demandadas, a partir de demanda das famílias.

Com isso, a curva de aprendizagem se acelerou, o cuidado se tornou multiprofissional e passou a considerar, ainda timidamente, as múltiplas dimensões a serem exploradas e a riqueza de recursos existentes nas redes sociais, para o prolongamento da vida das pessoas portadoras e a melhoria da qualidade de vida.

Mas, se o cuidado demandado deve levar em consideração o ambiente (pessoas e territórios) onde será efetivado, a incorporação tecnológica em saúde, com seus impactos culturais e econômicos, também deverá ser submetida a um escrutínio ético rigoroso para que não se torne conflitante com o objetivo de promoção da saúde de todas as pessoas.

A criação da Comissão Estadual de Fibrose Cística (Resolução SES nº 1088 de 29 de dezembro de 2006) foi uma forma de aproximar o conhecimento técnico da formulação da política assistencial do SUS em Minas Gerais, voltada para a estruturação de redes de atenção, com seus sistemas de apoio e logística, tendo como ponto de partida as necessidades dos pacientes e as melhores práticas para respondê-las, buscando potencializar os recursos materiais e cognitivos disponíveis, e sua ampliação a partir de investimentos bem direcionados.

O primeiro produto significativo foi a formulação do Protocolo Clínico da FC, um consenso que, em sua busca e discussão das melhores práticas correntes, contribuiu também para uma maior aproximação das diversas equipes.

Seguindo a ele, iniciou-se a discussão da organização da rede a partir de uma proposta de Protocolo para os Centros de Referência que tomava como referência o Consenso Europeu. As sugestões finais da Comissão foram então apresentadas aos gestores estaduais.

Este documento é uma adequação das sugestões apresentadas pela Comissão Estadual à lógica de formulação da política de saúde da Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais, que procurou estruturar a linha de cuidados a partir das seguintes premissas:

1. Descentralização dos métodos de triagem e centralização do diagnóstico confirmatório
2. Definição das competências e das responsabilidades nos diversos pontos de atenção da rede
3. Descentralização das ações de promoção da saúde e assistência farmacêutica
4. Reforço da necessidade de ações educativas para profissionais e cuidadores, com especial ênfase na fisioterapia e nutrição
5. Definição de pontos de atenção micro e/ou macrorregionais para intercorrências e exacerbações
6. Incorporação da Fibrose Cística na rede de telessaúde de MG.
7. Definição de um conjunto de ações intersetoriais para apoio e acompanhamento da pessoa portadora e sua família

Esperamos ter correspondido ao espírito das propostas apresentadas e com isso estarmos acrescentando uma peça na construção de um sistema de saúde efetivo e justo.

(Os organizadores)

SUMÁRIO

1.	A DOENÇA FIBROSE CÍSTICA: GENÉTICA, EXPRESSÃO POR CICLO DE VIDA, BASES PARA O TRATAMENTO		
2.	A EPIDEMIOLOGIA DA FIBROSE CÍSTICA EM MINAS GERAIS		
3.	A REDE DE ATENÇÃO EM FIBROSE CÍSTICA		
	3.1	A matriz de pontos de atenção	
	3.2	Os Centros de Referência de Atenção Terciária em um sistema de atenção em rede	
	3.2.1	Recursos necessários	
	3.2.2	Equipe multidisciplinar	
	3.2.3	Rotinas do CR	
	3.2.4	Cuidado compartilhado	
	3.2.5	Cuidado de transição	
	3.2.6	Avaliações anuais devem incluir	
	3.2.7	Provas de Função Pulmonar	
	3.2.8	Papel dos interconsultores	
	3.3	A modelagem da Rede de Atenção em Fibrose Cística	
	3.3.1	Descrição dos critérios considerados para a estratificação de risco	
	3.3.2	Número de pacientes de acordo com a estratificação de risco	
	3.3.3	Dimensionamento da assistência	
	3.3.4	Atenção terciária: o Centro de Referência de Atenção Terciária	
	3.3.5	Sistema de apoio: diagnóstico laboratorial	
	3.3.6	Sistema de apoio: assistência farmacêutica	
	3.3.7	Sistema de apoio terapêutico: equipamentos	
4.	A ASSISTÊNCIA AO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA EM MINAS GERAIS		
	4.1	Atenção Primária à Saúde	
	4.2	Atenção Secundária à Saúde	
	4.3	Atenção Terciária à Saúde	
	4.4	Análise da rede de atenção em fibrose cística em minas gerais	
	4.4.1	Os Centros de Referência Terciários em Fibrose Cística	
	4.4.2	Sistema de apoio diagnóstico	
	4.4.3	Sistema de apoio: assistência farmacêutica	
	4.4.4	Sistema de apoio terapêutico: equipamentos	
5.	PROPOSIÇÃO PARA A MELHORIA DA ASSISTÊNCIA AO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA EM MINAS GERAIS		

1. A DOENÇA FIBROSE CÍSTICA: GENÉTICA, EXPRESSÃO POR CICLO DE VIDA, BASES PARA O TRATAMENTO

FC é uma doença autossômica recessiva causada por um defeito no gene regulador de condutância transmembrana (CFTR). Tal gene se expressa no epitélio de vários órgãos, incluindo pulmões, pâncreas, trato gastro-intestinal, trato reprodutivo, pele e mucosa nasal. A falta da proteína funcional CFTR resulta nas manifestações da doença em órgãos onde a CFTR tem relevância fisiológica, mas a doença respiratória é a responsável pela redução da sobrevida na maioria dos pacientes.

O gene foi identificado em 1989 e mais de 1.500 mutações já foram descritas (1). Elas podem ser agrupadas em seis classes:

CLASSE	MODO COMO AFETAM CFTR	FUNÇÃO PANCREÁTICA
Classe 1	Formação de <i>stop</i> códons prematuros no RNA mensageiro. Resultam em ausência total de CFTR	Insuficiência pancreática
Classe 2	Há produção de proteína CFTR instável, degradável por mecanismos intracelulares (ex. Delta F508)	Insuficiência pancreática
Classe 3	A regulação da CFTR está alterada, fazendo com que a ativação do canal esteja perturbada, diminuindo a probabilidade de abertura do canal	Doença mais leve, com suficiência pancreática
Classe 4	Afeta a condutância do cloreto	Doença mais leve, com suficiência pancreática
Classe 5	Leva a uma redução do número de canais CFTR	Doença mais leve, com suficiência pancreática
Classe 6	Aumenta <i>turn over</i> da CFTR	Doença mais leve, com suficiência pancreática

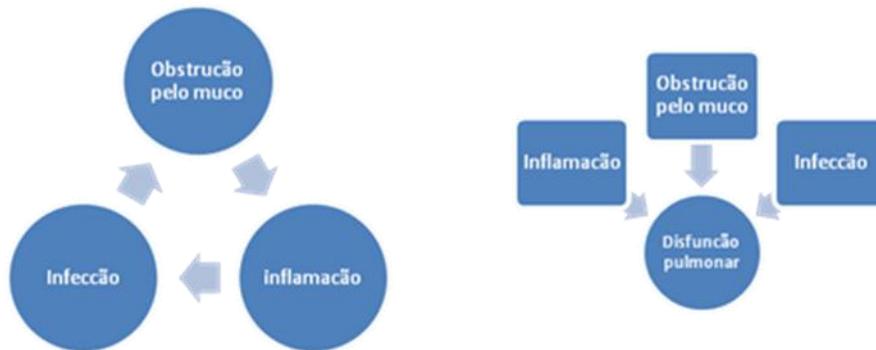
Em relação à doença pulmonar, não há uma boa correlação entre genótipo e fenótipo: além da variabilidade, a gravidade da doença pode ser diferente até com a mesma mutação. E as manifestações pulmonares são a principal causa de morbidade e mortalidade da FC. A diminuição na secreção do cloreto, devido à falta de atividade da CFTR, é acompanhada por uma hiperabsorção de sódio, o que resulta em uma

redução do volume líquido de superfície, com conseqüente colapso dos cílios respiratórios, redução do *clearance* mucociliar e acúmulo de muco nas vias aéreas inferiores. Microorganismos inalados acumulam-se, o que predispõe a infecções bacterianas crônicas e exacerbações pulmonares recorrentes. O espectro de bactérias se limita a *Stafilococcus aureus*, *Haemophilus influenza* (mais freqüentes na infância), e *Pseudomonas aeruginosa* (mais freqüente em todas as idades). As pseudomonas sofrem modificações da forma não-mucóide a mucóide, produtora de alginato, que a torna mais resistente aos tratamentos, tornando a infecção crônica que reduz a capacidade funcional dos pulmões e piora o prognóstico. O complexo *Burkholderia* vem tornando-se mais prevalente. A *B. cepacia* pode causar piora rápida da função pulmonar. A inflamação neutrofílica é um importante mecanismo na patogênese e progressão da doença pulmonar. O sistema de defesa anti-protease fica sobrecarregado, o que leva a um aumento dos níveis de elastase livre. A fisiopatologia da doença e os fatores relacionados à disfunção respiratória são sumarizados a seguir

FATORES RELACIONADOS À DISFUNÇÃO RESPIRATÓRIA NA FIBROSE CÍSTICA



O CICLO VICIOSO DA DOENÇA PULMONAR CRÔNICA NA FIBROSE CÍSTICA



ASSISTÊNCIA A ADULTOS (recomendações de Encontro em 1999: WHO Human Genetics Programme, ICF(M)A and IACFA)

Epidemiologia: Escandinávia: 45% dos pacientes são adultos; em MG atualmente são 33% (142 em 430). Serviço separado vai depender da *expertise* e recursos de cada país; depende de tempo do profissional e da disposição de dispensar energia para tal atendimento. Como é uma doença progressiva, um número desproporcionalmente alto de pacientes terá uma condição clínica comprometida (escala mais grave). Portanto tais serviços deverão ser de custo mais elevado que a assistência pediátrica [**cenário 1**: um serviço comum a crianças e adultos, porém com as especificidades do adulto; ou, **cenário 2**: serviços próprios].

TRANSIÇÃO

As transições dos adolescentes com doenças crônicas são as mesmas dos demais adolescentes (familiares, emocionais e afetivas, educacionais, etc), porém têm a especificidade da transição da saúde, no sentido de se tornar mais autônomo em relação aos serviços de saúde e na responsabilidade por seu cuidado. Deve começar cedo; alguns autores sugerem 11 anos, porém a dificuldade é de se encontrar os profissionais interessados e com *expertise* para o acompanhamento futuro. **Adaptar à cultura, tamanho da população e recursos.** A transferência deverá respeitar o adolescente, quanto à segurança emocional e condição física. Um problema é que muitas vezes o diagnóstico ou detalhes a respeito da doença são postergados até a esta idade. Os pacientes da triagem provavelmente terão menos dificuldades do que os de diagnóstico tardio.

TRATAMENTO DA FC: aspectos de condução

O tratamento da FC é sintomático e se sustenta nos seguintes elementos: terapia anti-infecciosa e anti-inflamatória, e agentes que promovam o *clearance* do muco. Terapias voltadas o defeito da FCTR inclui hidratação da superfície das vias respiratórias, moduladores do transporte iônico, terapia gênica, e farmacoterapia para CFTR

1. **Terapia anti-infecciosa:** Prevenir infecções primárias. Quando iniciar o tratamento no paciente assintomático. Tratamento anti-stafilococos pode aumentar infecções por pseudomonas nos primeiros 6 anos. Tratamento agressivo anti-pseudomonas para evitar transformação de forma não-mucóide a mucóide, associada a declínio da função respiratória. Nas formas crônicas estaria indicado uso de tobramicina ou colimicina inalada, com boa correlação com a função pulmonar. Nas exacerbações mais graves, definidas como piora da tosse, perda de peso, alterações pulmonares e rápido declínio nas provas de função pulmonar, o paciente é internado, para regimes de antibióticos que podem durar até 4 semanas. Nas mais leves são utilizados antibióticos orais.
2. **Terapia mucolítica:** dornase alfa é uma forma recombinante da enzima humana DNase 1, que digere o DNA extracelular liberado pelos neutrófilos, diminuindo a viscosidade do muco e seu *clearance*. É indicada a inalação da dornase alfa para reduzir a freqüência das infecções que requerem antibióticos parenterais e melhorar ou preservar a função pulmonar dos pacientes. Se associa com uma redução das exacerbações, com efeito positivo na inflamação das vias respiratórias. Não tem eficácia comprovada em quadros agudos. Efeitos colaterais: mudanças de voz, faringite, e laringite, além de induzir tosse, não devendo ser utilizada antes de ir dormir.
3. **Terapia anti-inflamatória:** a inflamação leva à formação de radicais livres tóxicos de oxigênio e elastase livre, cuja persistência leva a destruição do pulmão. Usam-se esteróides sistêmicos ou inalados, apesar dos efeitos colaterais. Outras alternativas têm sido ibuprofeno em altas doses (aumenta risco de sangramento digestivo) e terapia antileucotrieno. Macrolídeos têm sido utilizados para panbronquiolite. Azitromicina, eritromicina, claritromicina têm sido associadas a aumento de resistência, e a melhora da função pulmonar não é sustentada após 2 anos. Inibidores de alfa-1-antitripsina por nebulização diminuem a elastase livre broncoalveolar, porém apresentam resultados contraditórios sobre a função pulmonar. Outros agentes potenciais: ciclosporina

- oral, imunoglobulina IV, sinvastatina, pioglitazona, hidroxicloroquina, doses baixas de metotrexate e glutadiona oral.
4. **Terapia modificadora do transporte iônico**, para regenerar rehidratação do epitélio: trifosfato nucleotídeo de pirimidina e purina (ATP, UTP), denufusol, duramicina estão em estudos.
 5. **Tratamentos voltados para a CFTR**: manitol e solução salina hipertônica inalada a concentração de 7% com sistemas de inalação mais eficazes, boa resposta. Efeitos colaterais incomuns: gosto de sal, náuseas, dor torácica. A longo prazo, os efeitos são desconhecidos.
 6. **Terapia gênica**: vários vetores já foram utilizados (adenovirus, vírus adeno-associados, lipídios catiônicos). Como o efeito é transitório, são necessárias novas doses. Como o adenovirus é imunogênico, isso passa a ser uma limitação. Os demais vetores estão em estudos.
 7. **Farmacoterapia voltada para a classe específica da mutação de CFTR**: em estudos.

CRESCIMENTO E NUTRIÇÃO

Desnutrição é um elemento chave na FC. CFTR defeituosa no epitélio pancreático leva a obstrução do ducto, por secreções proteínicas e destruição acinar. Quando mais de 95% da função exócrina do pâncreas é perdida, o paciente apresenta insuficiência pancreática. Daí apresentam má absorção de proteínas, carboidratos, gorduras, vitaminas A, D, K e E, bem como deficiências de outros minerais. Estado nutricional debilitado e pouco crescimento somático afetam a função pulmonar, bem como a resposta à doença pulmonar. De modo inverso, as infecções afetam o apetite, o crescimento linear e aumentam o gasto energético. Abordagens do crescimento e da nutrição são centrais no tratamento da FC. Enzimas pancreáticas e suplementos de vitaminas lipossolúveis fazem parte do tratamento padrão da insuficiência pancreática, apesar de nunca resolverem totalmente o problema.

FATORES QUE CONTRIBUEM PARA A DESNUTRIÇÃO NA FIBROSE CÍSTICA



Os pacientes com FC devem ter um aporte calórico 20 a 50% superior aos não-portadores. Quando mesmo assim apresentam atraso no crescimento de acordo com seus percentis, devem iniciar suplementação nutricional. A altura é um fator de risco independente para a função pulmonar. Produção elevada de citocina inflamatória afeta a produção e a secreção do Hormônio do Crescimento, e induz resistência ao HC a nível tecidual. Tem sido experimentado o uso de HC recombinante em crianças abaixo do percentil 10, mas faltam evidências que justifiquem o seu uso de rotina.

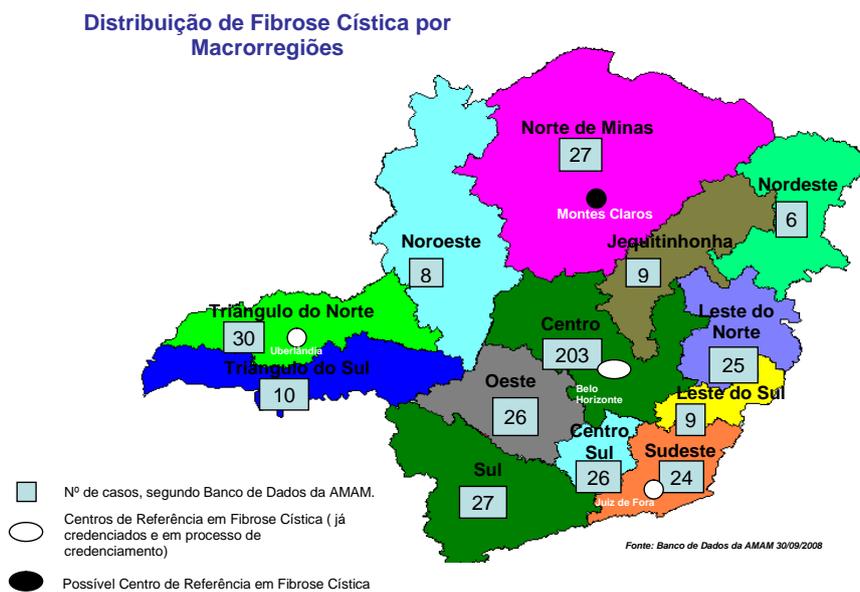
DIABETES RELACIONADO À FC

Desenvolve-se como conseqüência da patologia pancreática. A prevalência aumenta com a idade, sendo a média para início 18-20 anos. Raramente desenvolve-se em pacientes com menos de 10 anos de idade. A partir dessa idade, devem-se iniciar os testes de tolerância à glicose oral. O início é insidioso e precedido por um declínio da função pulmonar. Pode ser crônico ou intermitente. Nesse caso a hiperglicemia ocorre em situações de stress (exacerbações pulmonares) ou durante terapia com esteróides. Podem desenvolver complicações microvasculares, mas as macrovasculares são raras. O objetivo do tratamento é atingir uma ótima nutrição e manter uma glicemia normal. O tratamento de escolha é a insulina, baseado no estado do paciente e nos níveis de glicemia observados. Os casos de diabetes intermitentes devem ser tratados durante os episódios de hiperglicemia, com insulina. Os crônicos farão uso diário. Os regimes de tratamento com insulina são muito diferenciados. Estão em estudo na FC novos agentes hipoglicemiantes orais.

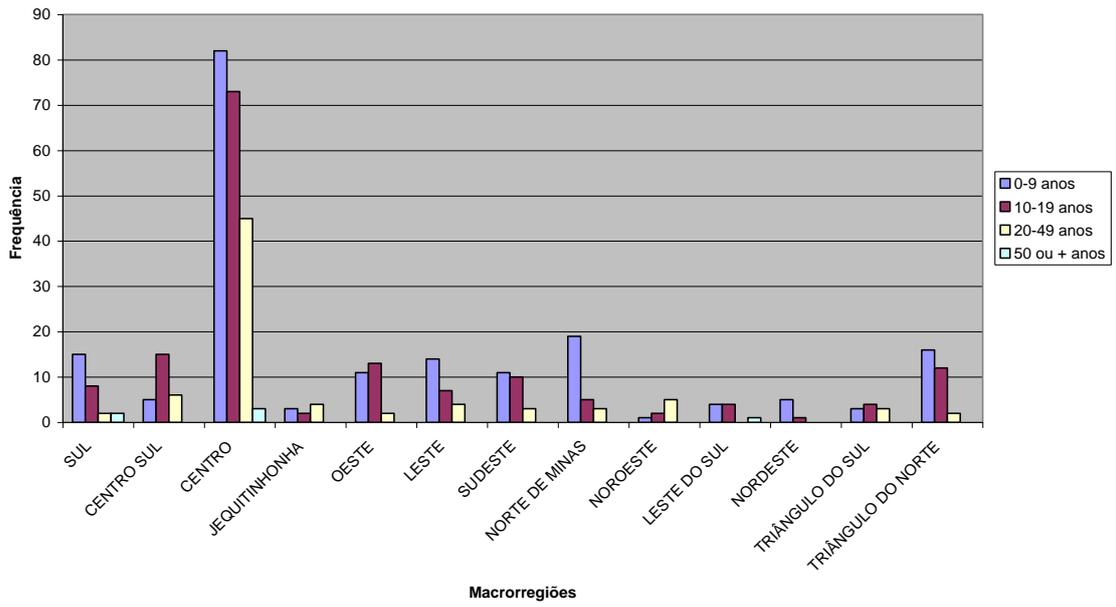
2. A EPIDEMIOLOGIA DA FIBROSE CÍSTICA EM MINAS GERAIS

GERAIS

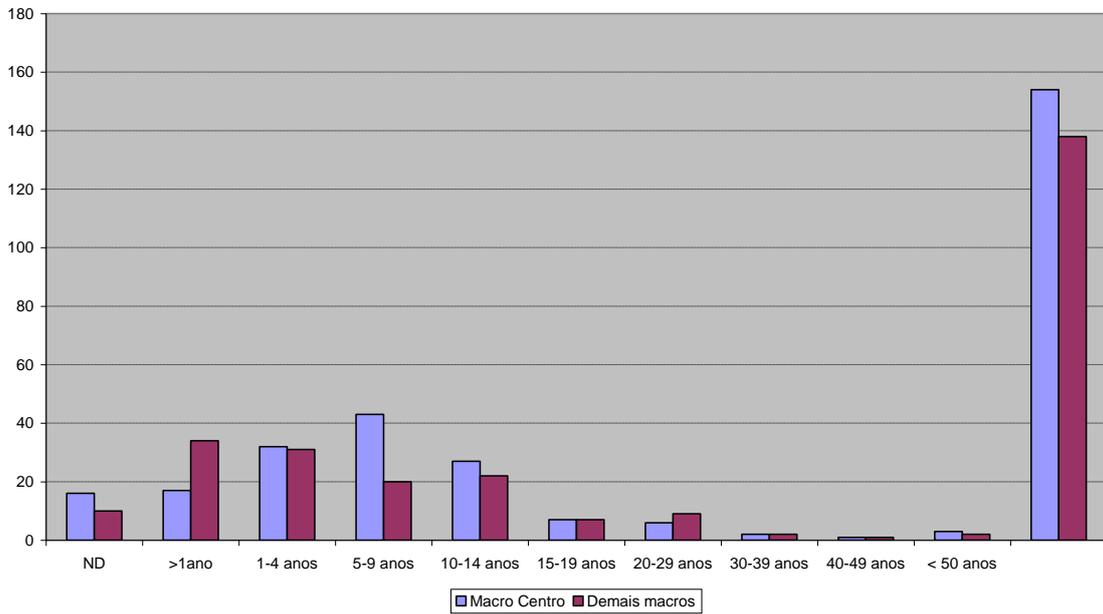
Como pode ser observado no mapa abaixo, que mostra a distribuição dos pacientes nas macrorregiões de Minas Gerais, existe uma grande concentração na macrocentro.



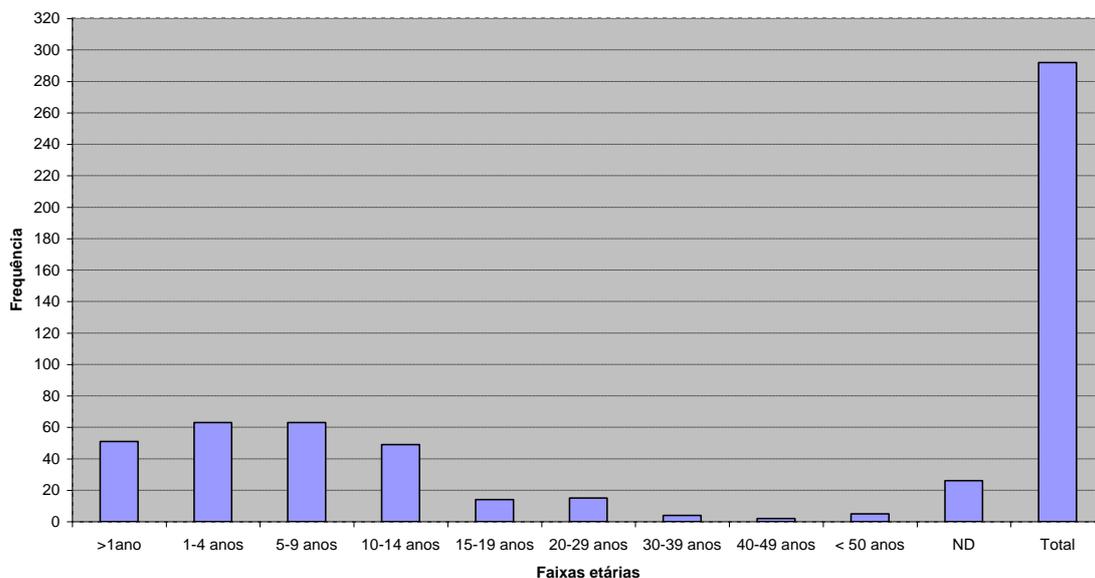
Fibrose Cística: distribuição etária dos pacientes, por macrorregião de saúde, Minas Gerais, 2008



Fibrose Cística: diagnósticos tardios segundo idade ao diagnóstico, Minas Gerais, 2008



Fibrose Cística: diagnósticos tardios segundo idade dos pacientes ao diagnóstico; Minas Gerais, 2008



3. A REDE DE ATENÇÃO EM FIBROSE CÍSTICA

As redes de atenção à saúde se organizam em matrizes operacionais que consistem em pontos de atenção distribuídos nos níveis de atenção primário, secundário e terciário; em sistemas de apoio, principalmente assistência farmacêutica e apoio diagnóstico; e em sistemas logísticos, principalmente prontuário eletrônico, regulação e transporte sanitário.

Abaixo é descrita a organização de uma rede ideal para a assistência a pacientes com fibrose cística, com a definição dos pontos de atenção necessários nos três níveis de atenção e, com maior detalhamento, é caracterizado o Centro de Referência Terciário, pela sua peculiaridade dentro da rede.

A **Rede de Atenção em Fibrose Cística** foi fundamentada nas diretrizes definidas no Protocolo Clínico aprovado pela Comissão Estadual de FC em sua versão mais recente.

Salientamos que, para muitos aspectos desta definição, não existem parâmetros descritos na literatura, motivo pelo qual foram consensados com os especialistas participantes da Comissão Estadual, com base no atendimento realizado nos serviços atuais.

3.1 A matriz de pontos de atenção

A matriz abaixo relaciona os pontos de atenção por nível de atenção à saúde e define as suas respectivas competências.

NÍVEL DE ATENÇÃO	PONTO DE ATENÇÃO	COMPETÊNCIA	TERRITÓRIO
Atenção Primária	Unidade Básica de Saúde	<ul style="list-style-type: none"> realização da coleta de sangue para a TNN captação dos casos positivos na TNN e dos casos suspeitos e encaminhamento para o Centro de Referência acompanhamento de todos os casos, segundo Plano de Cuidado definido pelos Centros de Referência acompanhamento do crescimento e desenvolvimento; encaminhamento para a vacinação especial 	Município
Atenção Secundária	Centro de Referência de Atenção Secundária	<ul style="list-style-type: none"> acompanhamento dos casos de baixa e média complexidade rastreamento de infecção e coleta de suor para iontoforese 	Microrregião
Atenção Terciária	Centros de referência de atenção terciária: atenção ambulatorial especializada multiprofissional e assistência hospitalar vinculada	<ul style="list-style-type: none"> acompanhamento dos casos de baixa e média e alta complexidade acompanhamento dos usuários que necessitem internação, de preferência no próprio serviço, ou supervisão da internação quando acontecerem em outros serviços 	Macrorregião e Estado

3.2 Os Centros de Referência de Atenção Terciária em um sistema de atenção em rede

Devem ter equipes e recursos para oferecerem cuidado integral e serem capazes de tratar todas as possíveis complicações da Fibrose Cística. Devem ser partes integrais de hospitais universitários ou de ensino, com financiamento garantido pelo SUS. Os CRs devem atuar articulados a hospitais, centros de atenção à média complexidade e equipes de atenção primária à saúde, localizados mais próximos das residências dos pacientes.

O cuidado compartilhado e contínuo deve ser coordenado pelos Centros de Referência, que deverão elaborar planos de cuidado de cada paciente, sempre que possível de modo compartilhado com o paciente e familiares, sempre objetivando fortalecer a auto-confiança e o auto-cuidado no paciente e cuidadores. Os planos de cuidados que envolverem outros níveis de atenção, deverão ser negociados previamente, procurando se manter coerentes com as responsabilidades de cada nível e serem instrumentos de descentralização de conhecimentos e habilidades. Todo cuidado deve ser acompanhado, monitorado e avaliado durante sua execução, de modo a sempre se buscar ajustar as condições necessárias para o tratamento mais eficaz às circunstâncias da vida dos pacientes em suas comunidades.

O cuidado compartilhado não é necessariamente equivalente ao cuidado oferecido pelo Centro e deve ser reservado a pacientes que vivem longe dos CR ou para aqueles em que as dificuldades sociais tornam o acompanhamento nos CR impossível. Os ambulatórios compartilhados devem seguir os mesmos padrões do CR, permitindo acesso à equipe multidisciplinar do CR e interconsultas de sub-especialidades do CR.

Cada CR contará com uma equipe mínima de dois médicos (pneumologista e/ou gastroenterologista) familiarizados com a medicina da FC. A equipe contará com um número variável de enfermeiras, nutricionistas, fisioterapeutas, assistentes sociais, psicólogos, farmacêuticos e microbiologista de acordo com o volume de atendimentos e gravidade dos pacientes assistidos, *com horas suficientes predeterminadas para cada membro da equipe.* Deverão contar com interconsultores no hospital ou hospitais da rede SUS, nas áreas de endocrinologia, ORN, cirurgia geral ou pediátrica, radiologia, ginecologia-obstetrícia, reumatologia, oftalmologia, nefrologia, infectologia; e devem ser monitorados por comissões de controle de infecções. A rede de atenção

aos portadores de FC se vincula às redes de atenção à saúde do SUS-MG e à Política Nacional de Humanização da Assistência à Saúde, garantindo quando necessário acesso a medicamentos de alto custo, padronizados através das Diretrizes Terapêuticas e Protocolo Clínico do Ministério da Saúde; medicamentos padronizados através do Programa Farmácia de Minas; deslocamentos através do Sistema Estadual de Transporte em Saúde (Tratamento Fora de Domicílio estadual ou nacional); e acesso a referências de alta complexidade, inclusive serviços de transplantes.

3.2.1 Recursos necessários:

Cada **Centro de Referência** deve dispor ou garantir acesso a

- a) Laboratório para realização de exames confirmatórios do diagnóstico de FC: teste de suor e análise de **mutações do gen CFTR**.
- b) Laboratório de avaliação funcional pulmonar
- c) Laboratório de microbiologia
- d) Serviço de radiologia com recurso de tomografia computadorizada
- e) Laboratório de Patologia Clínica com capacidade de realização dos exames de rotina sugeridos pelo protocolo
- f) Atendimento a todas as complicações da FC, tais como: pneumotórax, hemoptise, aspergilose bronco-pulmonar alérgica, infecção por micobacteria, síndrome da obstrução intestinal distal, sangramento intestinal, hipertensão portal, cirrose, diabetes mellitus, osteoporose, insuficiência respiratória, insuficiência cardíaca, pancreatite, perda auditiva, polipose nasal, sinusite crônica, e outras complicações.
- g) Pacientes devem ter acesso por 24 h a orientações por telefone, ou a serviço de pronto atendimento nas emergências.

3.2.2 Equipe multidisciplinar:

Os membros da equipe de FC compõem uma equipe multidisciplinar de cuidado. Cada um dos membros deve ser responsável por seu aperfeiçoamento profissional dentro de um contexto de prática multidisciplinar, propondo ou participando de investigações e pesquisas voltadas para a melhoria da qualidade da atenção, para uma maior adesão e permanência no tratamento por parte dos pacientes e famílias, procurando basear-se sempre nas melhores evidências.

Cada membro tem a responsabilidade de manter e aumentar seu conhecimento especializado participando de cursos, jornadas, congressos. Deve atuar como recurso para treinamentos, educação, desenvolvimento e apoio para todos os profissionais envolvidos no cuidado de pessoas portadoras de FC. O foco de tal trabalho também deve ser a melhoria do cuidado aos pacientes e apoio às famílias e comunidade. O papel profissional de cada membro da equipe é assim o de um educador, cuidador consistente e aberto aos processos de tomadas de decisões compartilhadas; e como advogado de cada paciente.

Cada CR deve ter uma coordenação, com estatuto próprio de preenchimento, para cuja função deverá ser alocado tempo adequado, dentro das normas de cada instituição.

Funções da coordenação:

Para uma carga horária prevista mínima de 04 (quatro) horas semanais:

- a) Estar atualizada com as melhores práticas de tratamento/cuidado
- b) Liderar a equipe e participar dos *encontros semanais de revisão* do estado de saúde dos pacientes e discutir quaisquer outras questões relacionadas ao andamento do CR;
- c) Garantir que os *resultados do CR sejam monitorados* e que mudanças de processos adequadas sejam instituídas quando necessário;
- d) Estabelecer uma *rede de experiências* (especialistas consultores e serviços de apoio) no hospital de referência ou outros hospitais da rede;
- e) Garantir, por parte da instituição a que se vincula, *área física adequada* para os atendimentos ambulatoriais e de enfermaria;
- f) Garantir *comunicação fácil com todos os pacientes e famílias* (inclusive adultos), e utilizar sempre a *avaliação do serviço* pelos pacientes ou familiares como referência para reorientação ou reforço de serviços prestados pelo CR
- g) *Incentivar pesquisas* com os colegas e *atuar como facilitador* de estudos multicêntricos;
- h) Participar da coordenação de atividades de ensino e atualização locais e para membros da rede de outros pontos da atenção compartilhada (equipes dos CVVRS e da atenção primária à saúde).

Funções do pneumologista ou gastroenterologista:

Carga horária: calcular a partir do número de consultas agendadas (VER CLASSIFICAÇÃO DE GRAVIDADE PARA MÉDIA DE CONSULTAS), com acréscimo de 04(quatro) horas semanais para reuniões de equipe e atividades de ensino.

A responsabilidade clínica deve ser compartilhada por, pelo menos, dois médicos para garantir a manutenção/transmissão de experiência na falta de um deles, e colaborar nas pesquisas relacionadas à FC. Deve ter experiência em pneumologia ou gastroenterologia e ter recebido treinamento no CR. Deve estar atualizado nas melhores práticas baseadas em evidências. Devem participar ativamente dos programas de promoção de saúde de cada paciente e família.

Funções da enfermeira em FC:

Carga horária: cálculo baseado no mesmo número de horas de atendimento médico + 04 (quatro) horas para reuniões de equipe

Deve ter *responsabilidade assistencial* com os pacientes, famílias, e os membros da equipe envolvidos no cuidado. Devem estar *envolvidas em momentos chaves do cuidado*, para o paciente e a família a partir do diagnóstico, mas também no *planejamento da transição do atendimento* pediátrico para o adulto; desde a primeira discussão a respeito de *transplante pulmonar*, e em *cuidados terminais*. Devem estar envolvidas nas *atividades de apoio e informação* a respeito de infertilidade e gravidez; e em *acompanhar diagnósticos secundários* (p. ex. diabetes relacionado à FC). Devem estar diretamente envolvidas nos *processos de tomadas de decisão a respeito do tratamento e cuidados contínuos compartilhados*. Além do apoio prático que elas oferecem com *terapia endovenosa e nutrição enteral*, elas têm a responsabilidade de *assegurar que todos os pacientes recebam o melhor cuidado para suas necessidades especiais*. As enfermeiras devem coordenar o cuidado entre o paciente, a família, os serviços comunitários e o hospital. Para isso, devem:

- a) Estar atualizadas com as práticas de tratamento atuais
- b) Manter e ensinar habilidades e prática clínica
- c) Oferecer apoio e aconselhamentos
- d) Manter o desenvolvimento profissional
- e) Desenvolver atividades de educação e pesquisa
- f) Manter ligações com os pacientes e famílias
- g) Realizar pré e pós-consulta de enfermagem

Funções da fisioterapia:

Carga horária: considerar o dobro das horas de consultas médicas + 04 horas semanais para reuniões de equipe e atividades de ensino

O(a) fisioterapeuta de FC deve estar envolvido na avaliação dos pacientes, oferecendo orientações relativas às técnicas de limpeza das vias aéreas, controle de qualidade, e desenvolvimento profissional. *Em cooperação com o paciente e a família*, devem desenvolver um regime de fisioterapia individualizado, razoável, ótimo, efetivo, e eficiente. Para isso devem ser levados em consideração todos os fatores físicos e psico-sociais relevantes. *A fisioterapia moderna em FC é primariamente preventiva e deve ser incorporada à rotina diária dos pacientes. Pacientes devem receber fisioterapia para mobilização de catarro pelo menos duas vezes ao dia.* Portanto, a fisioterapia deve sempre ser desenvolvida de tal forma que torne a cooperação possível e *encoraje a aderência.*

O(a) fisioterapeuta do CR deve ter contato com o paciente a cada 1-3 meses ou a cada consulta ambulatorial para

- a) Executar e interpretar os resultados das provas de função pulmonar e os sinais e sintomas respiratórios, bem como a capacidade de exercícios
- b) Monitorar o volume e as características do escarro, e as características da dispnéia;
- c) Avaliar a postura, a mobilidade torácica, a força e resistência muscular
- d) Avaliar a qualidade e aderência do tratamento

Uma *sessão completa de tratamento* e uma *avaliação da capacidade física*, através de protocolos padronizados, devem ser executados como parte da **Revisão Anual.**

Tratamentos completos podem ser dados no ambulatório ou durante visitas domiciliares, *sempre que o recurso esteja disponível no município ou microrregião de residência.*

Cada fisioterapeuta individualmente tem um papel importante em:

- 1) Terapias inalatórias
 - a) Escolha do equipamento inalatório apropriado
 - b) Treinamento do paciente/família em seu uso adequado
 - c) Manipulação, limpeza e necessidade de manutenção e reposição dos equipamentos
- 2) Terapia de limpeza de vias aéreas
 - a) Escolha da(s) técnica(s)
 - b) Treinamento do paciente e cuidadores para o uso ótimo

- 3) Programas de educação física e exercícios
 - a) Oferecer aos pacientes e familiares programas de educação física e exercícios apropriados e estimulantes
- 4) Educação
 - a) Oferecer, melhorar e atualizar o conhecimento a respeito da FC e seu tratamento aos pacientes, famílias e fisioterapeutas locais envolvidas
- 5) Cada programa de fisioterapia deve ser continuamente modificado à medida que a idade, necessidades e circunstâncias mudem, no sentido de maximizar a aderência

Funções da Nutrição Clínica:

Carga horária semelhante à de um médico (se gastroenterologista for atuar como consultor) + 04 (quatro) horas para reunião de equipe ou ensino.

As funções do(a) nutricionista são a de *aconselhar e educar os pacientes e cuidadores* a respeito dos princípios da abordagem nutricional na FC, que incluem

1. Avaliar o estado nutricional e as necessidades e ofertas nos vários estágios de saúde e doença, na terapia de reposição de enzimas pancreáticas, terapia vitamínica, e na abordagem do diabetes relacionado à FC. Desenvolver orientação individualizada específica para cada idade, com proposta de intervenção nutricional e de planos de cuidados nutricionais adequados para as necessidades dos pacientes e status clínico e nutricional. Com o crescimento, é papel do(a) nutricionista assegurar o auto-conhecimento e auto-cuidado. Deve orientar o acompanhamento nutricional ambulatorial e do paciente internado, garantindo a continuidade do cuidado ou a excelência da comunicação de modo a que minúcias do tratamento não sejam esquecidas. A prática de dieta clínica deve ser baseada em evidências, refletindo pesquisas atuais, protocolos clínicos ou revisões sistemáticas. O(a) nutricionista especialista em FC deve participar de avaliações e pesquisas multiprofissionais; e ser um recurso para o treinamento, educação desenvolvimento e apoio para os outros componentes da rede de cuidados à FC. Deve ter um papel ativo na avaliação nutricional e os pacientes devem ser avaliados com regularidade, com todos os aspectos do estado nutricional e gastrointestinal sendo avaliados. A frequência e o tipo de abordagem irão variar com a idade. Um *diário nutricional acompanhado de entrevistas* deve ser avaliado *pelo menos anualmente*, para:

1. Revisão de ingestão nutricional,

2. A cada consulta proceder a medidas acuradas de peso, comprimento/altura. Os valores deverão ser expressos em percentis, como porcentagens de valores normais para a idade ou como desvio padrão (SD) ou score Z. Curvas de IMC devem também ser utilizadas na avaliação do estado nutricional, com dados de cada consulta. Como algumas pessoas podem desenvolver **cifose**, a altura máxima deve ser utilizada para o cálculo de IMC.
3. Avaliar a ingestão de enzima incluindo dose, tempo e método de administração, e ajustes de doses em relação ao conteúdo de gorduras da alimentação (refeições e lanches), hábito intestinal, sintomas da síndrome de obstrução intestinal e constipação, terapias complementares, suplementos minerais, fórmulas suplementares orais ou enterais, fitoterapia ou outras terapias alternativas, revisão do tratamento do diabetes ou estado glicêmico, presença ou ausência de doença hepática, mudanças no estado nutricional ao longo do tempo, imagem corporal e padrões de transtornos alimentares, presença de osteoporose e seu tratamento. Na paciente adulta, deve-se também aproveitar a oportunidade para chamar a atenção para a necessidade de aconselhamento nutricional pré-concepcional.
4. Avaliar a função pancreática e absorção intestinal: nas pessoas com **insuficiência pancreática** algumas medidas da adequação da absorção devem ser efetuadas anualmente ou mais frequentemente *se clinicamente indicado*. Os níveis plasmáticos de vitaminas A, D e E devem ser medidos anualmente e uma abordagem ao status da vit K deve ser feita através da medida da atividade/tempo de protrombina (RNI). Avaliar a necessidade de terapia com enzimas: conhecer o uso de enzimas incluindo dose, tempo, método de administração e titulação da enzima de acordo com o conteúdo de gordura nas refeições e lanches. Na **suficiência pancreática** em pessoas com genótipos conhecidos pela associação com insuficiência hepática, anualmente deve se abordar a função pancreática através da dosagem de *elastase fecal I*. Nos pacientes com genótipos conhecidos por se associarem com permanência de função pancreática por longo tempo, a abordagem deve ser feita menos frequentemente.
5. Abordagem do desenvolvimento puberal: deverá ser avaliado de modo padronizado anualmente a partir de 10 anos de idade. Deverá ser estimada a idade óssea em crianças com atraso. A densidade óssea e a composição corporal devem ser estimadas através de **densitometria**. Deve ser parte da avaliação nutricional de toda criança acima de 10 anos de idade, *não*

havendo consenso em relação aos intervalos de avaliação, mas a avaliação seqüencial será importante para o planejamento de cuidados futuros, e para a formação de consensos.

Função da Assistência Social:

Carga horária: mesma carga horária de um médico + 04 horas semanais para reuniões de equipes e ensino

A assistente social oferece sua experiência *para auxiliar os pacientes e suas famílias em suas necessidades emocionais e práticas*, principalmente quando apoios extras são necessários em momentos difíceis, i.é, diagnóstico, deterioração da saúde, questões de relacionamento, transplante ou morte. Deve estar consciente de como a doença afeta a vida das pessoas no dia-a-dia e a longo-prazo. Deve *promover a ligação entre o CR (ambulatório e hospital) e a vida domiciliar, visitando pacientes em casa, quando possível, e estabelecendo contatos e parcerias com apoios locais (redes sociais)* no sentido de ajudar a equipe multidisciplinar a obter uma compreensão holística da vida do paciente. Isto deve incluir a dinâmica da família, questões educacionais e escolares, benefícios, buscando os vínculos com as instituições. Os pacientes e as pessoas à sua volta convivem com situações de stress, sendo muitas vezes vulneráveis ao stress psicológico e a problemas considerados incontornáveis, e a sensação de solidão, quando a saúde deteriora. O trabalho é *complementar ao da psicologia clínica*, com a qual trabalha associada. **Devem ter no mínimo três anos de experiência**, tendo trabalhado com crianças e adultos, e conhecimento da legislação de saúde e assistência social. Deve utilizar registro de suas atividades e avaliações em *formulários padronizados*, com detalhes das *necessidades individuais* para auxiliar no estabelecimento dos planos de cuidados.

Funções da Psicologia:

Carga horária: mesma carga horária de um médico + 04 (quatro horas para reuniões de equipes e ensino.

As pessoas com FC e as pessoas próximas apresentam uma série de dificuldades. A natureza da doença e seu tratamento apresentam um impacto nas habilidades de crianças, adolescentes e adultos de responderem às questões próprias de desenvolvimento normal e aos eventos extraordinários da vida. À medida que a condição progride, a deterioração física pode posteriormente ter impacto no bem-estar psicológico e na qualidade de vida

(QV), dos pacientes e familiares. Deve ter um bom entendimento do desenvolvimento das relações individuais da família e dos estágios de desenvolvimento da FC.

Suas responsabilidades:

1. abordagem e intervenção em dificuldades emocionais, psicológicas e comportamentais, usando tratamentos baseados em evidências quando indicados e encaminhamentos para outras instituições quando necessário
2. um pós-diagnóstico integrado e revisão anual de apoio/triagem/abordagem, tanto face-a-face (preferível), e/ou utilizando avaliações psicométricas **sempre incluindo medidas de Qualidade de Vida**.
3. incluir as questões psicológicas no contexto da equipe multidisciplinar, paralelamente ao atendimento ambulatorial
4. participação ativa nos programas de transição, tanto na transição escolar quanto para a clínica de adultos;
5. abordagem dos recursos psicológicos do paciente e de sua família, e intervenções de apoio antes dos transplantes de pulmão

Responsabilidades desejáveis

1. junto com os demais profissionais, participar da abordagem da aderência parcial .
2. abordar fatores de stress associados à dor crônica e aos efeitos da segregação,
3. supervisão dos outros membros da equipe
4. apoio aos demais membros da equipe em cuidado de rotina e em situações de crises (quando o paciente deteriora rapidamente ou morre), através da combinação de grupos formais e informais

Funções do farmacêutico:

Interconsultor no CRFC

1. Assistência farmacêutica e vigilância para efeitos adversos das drogas inaladas, ATBT endovenosa, drogas orais,, voltadas para educação do paciente
2. Manter contato com a Gerência Regional de Saúde da SES, ou denominação equivalente, para acompanhamento do fluxo de dispensação de medicamentos para os pacientes do respectivo CR; e troca de informações que auxilie na otimização dos fluxos definidos pela Superintendência de Assistência Farmacêutica da SES/MG

Funções do microbiologista:

Interconsultor junto à Comissão de Controle de Infecções e CRFC.

LABORATÓRIO: deve ser centralizado ou atuar em rede

1. reconhecer patógenos na FC, com meios especiais e testes sinérgicos (ATBT múltipla)
2. diagnosticar corretamente (às vezes aparência fenotípica atípica)
3. antibiograma extenso usando ATB não usados normalmente em outros pacientes
4. tipificar bactérias para determinar infecções cruzadas
5. monitorar concentrações de ATB quando indicada (farmacocinética)
6. diferenciar colonização e infecção (medir anticorpos específicos)
7. Ac específicos para aspergilose bcp (se for identificada em um laboratório associado, DEVE ser confirmado pelo laboratório do CR)

3.2.3 Rotinas do CR:

Ambulatório:

Pacientes devem ser vistos a cada 1-3 meses, preferentemente a cada mês, nos casos de maior gravidade. Lactentes ou pacientes com doenças mais graves devem ser vistos mais frequentemente; os com *fenótipos leves ou CF atípica podem ser vistos menos frequentemente, a cada 3 a 6 meses*. Deve ser visto pelo médico e enfermeira, e *todos os demais membros da equipe de FC devem estar acessíveis*. Outros especialistas podem ver o paciente de acordo com agendamentos prévios ou interconsulta de urgência. Cada consulta deve envolver exame físico, medida de peso, oximetria, testes de função pulmonar apropriados para cada idade e cultura de escarro ou de swab de tosse. Em crianças, altura; em crianças menores também PC. Deve ser revista a medicação e qualquer mudança de tratamento deve ser bastante discutida com o paciente/família e comunicada ao Clínico responsável.

Pacientes com *B. cepacea* ou infecção por MRSA devem ser atendidos em um dia separado, ou em outro local separado dos outros pacientes. Ambulatórios separados para pacientes com e sem infecção crônica com *Pseudomonas aeruginosa* devem ser *considerados* e têm sido a regra em muitos CR.

Quando indicado, o CR deve organizar uma admissão ou tratamento de ATBT domiciliar para se iniciar dentro de 24-48 horas. A dose inicial deve ser dada com supervisão médica e todos os aspectos da terapia domiciliar devem obedecer a critérios previamente acertados. Outras vezes a ATBT venosa será

dada no hospital alguns dias para ter continuidade em casa, isso para monitorar níveis sanguíneos e efeitos colaterais.

Os pacientes devem ter acesso 24 horas ao CR por telefone ou contato direto para emergências ou outras consultas. Para informações de rotina, deveria se ter uma hora determinada do dia para ter acesso ao médico ou enfermeira.

Internação:

Os CR devem ter possibilidade de internação (considerar sistema de regulação e disponibilidade de leitos na rede SUS). Devem ter comissões de controle de infecções atuantes e atentas às particularidades da FC. Infectados com complexo B. *cepacea* ou MRSA devem ser isolados, inclusive entre si (no caso do complexo B. *cepacea*). Fisioterapia e ATBT inalatória devem ser feitos em salas separadas. Devem ser disponibilizadas áreas para exercícios físicos supervisionados, incluindo oximetria de pulso e oxigênio adicional no local do treinamento.

Devem existir protocolos claros para a dosificação e administração de ATBT (incluindo níveis séricos), alimentação por sondas nasogástricas ou gastrostomia, tratamento de pneumotórax, abordagem da hemoptise (incluindo embolização da artéria brônquica; diagnóstico e tratamento da aspergilose bcp; e do diabetes relacionado à FC. Os pacientes internados e aqueles em ATBT domiciliar devem ter sua evolução discutida pelo menos semanalmente nos encontros multidisciplinares com todos os membros da equipe de FC, e os médicos e enfermeiras da enfermaria

3.2.4 Cuidado compartilhado:

A Rede de Atenção aos Usuários com Fibrose Cística se insere na Rede SUS, podendo utilizar interfaces que se façam necessárias, notadamente: Sistema de Regulação, Transporte em Saúde, Farmácia Básica, Tratamento Fora do Domicílio, Saúde Escolar. Mais diretamente, os Centros de Referência atuarão vinculados aos Centros Viva Vida, localizados em cada Microrregião; e à Atenção Primária de Saúde, em cada município. Deverão ser localizados os recursos existentes em cada comunidade, de modo a tornar contínuo o plano de cuidados individual e de apoio às famílias, pois muitas famílias e pacientes não podem, ou poderão, viajar longas distâncias para seus tratamentos de rotina. Tais pacientes passariam por uma avaliação, no mínimo, anual no CR mais próximo.

Ao mesmo tempo, este usuário com doença complexa tem a necessidade de um cuidado que extrapola o campo de atuação da saúde. É necessário que sejam estabelecidos cuidados relativos à educação, trabalho, previdência social e assistência social, a partir da mobilização dos recursos locais disponíveis.

3.2.5 Cuidado de transição:

O tempo para a transferência dos pacientes entre uma equipe pediátrica e a equipe para adultos seria aos 16-18 anos, porém deve ser flexível. Deve haver uma grande proximidade entre as equipes, que devem trabalhar com o mesmo protocolo, adaptado para cada grupo. Existem vários modelos, porém nenhum foi comprovado como ótimo. Os profissionais da equipe de adultos devem ser apresentados e as diferenças de protocolo esclarecidas antes da transição.

3.2.6 Avaliações anuais, garantidas a todos os pacientes, devem incluir:

1. História de todos os eventos anuais, incluindo vacinação especial.
2. Exame clínico completo, incluindo peso e altura, e PC quando for o caso. Plotar na curva apropriada
3. Revisão pela fisioterapia especialista em FC sobre as técnicas fisioterápicas em uso, competência e frequência das sessões de fisioterapia, e uso de terapias respiratórias (broncodilatadores, rhDNAse e antibióticos por nebulização). Checar funcionamento e limpeza do equipamento de nebulização.
4. Teste de reversibilidade com broncodilatador em pacientes com obstrução respiratória e de exercício.
5. Espirometria em pacientes acima de 5 anos, incluindo medidas de volume pulmonar em adolescentes e adultos.
6. Revisão nutricional com uma nutricionista especializada em FC, incluindo
 - a. Avaliação nutricional.
 - b. Adequação e conhecimento sobre a terapia de reposição de enzima pancreática, calorias e suplementos vitamínicos.
 - c. Suplementos nutricionais orais e alimentação por sonda (quando for o caso).
 - d. Curva de peso e mudanças no estado nutricional no tempo.
7. Entrevista com assistente social e/ou psicóloga, se necessário.
8. Coleta de sangue para

- a. Hemograma, também para excluir hiperesplenismo
- b. Tempo de protrombina
- c. Dosagens metabolismo do ferro
- d. Marcadores de infecção (PCR, VHS)
- e. Eletrólitos (Na, Cl, bicarbonato, Ca, Mg.)
- f. Provas de função hepática: aminotransferase, fosfatase alcalina, gama GT, albumina, tempo de protrombina e glicose
- g. Provas de função renal
- h. IgE total
- i. **Anticorpos anti-pseudomonas (se disponível)**
- j. Amostra para **elastase fecal 1** (somente em pacientes sem insuficiência pancreática), gordura fecal se há qualquer evidência de problemas nutricionais e/ou má absorção
- k. RX de tórax
- l. US abdominal
- m. Cultura de escarro ou swab de tosse/faríngeo
- n. Teste de tolerância a glicose em pacientes não-diabéticos com insuficiência pancreática, acima de 10 anos de idade
- o. **Densitometria óssea**

Todos os diagnósticos realizados através de teste de suor (duas amostras), realizados nos CR ou em laboratórios públicos ou privados, deverão ser confirmados no NUPAD/FM-UFMG (**teste de suor e genotipagem**). Deverá também ser confirmada insuficiência pancreática mesmo se já em uso de enzimas pancreáticas.

3.2.7 Provas de Função Pulmonar:

Todos os centros de referência atualmente já dispõem de espirometria computadorizada e oximetria de pulso disponibilizados pela SES. A avaliação inclui as seguintes provas: FVC (capacidade vital forçada), FEV1 (volume expiratório forçado em 1 seg), FEFmax (fluxo expiratório máximo forçado), FEF25-75 (fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da capacidade vital).

O FEV1 tem se mostrado o preditor clínico mais importante de mortalidade e *tem sido a medida de resultado primário em muitos ensaios clínicos*. É importante a equação a ser utilizada na espirometria. *A gravidade da doença e a taxa de declínio pode refletir a equação escolhida*, o que pode ocorrer na mudança da clínica pediátrica para a de adultos.

O papel da função pulmonar no lactente na criança pequena permanece não estabelecido. Mudanças no volume pulmonar e no fluxo máximo indicam obstrução precoce. Porém, atualmente faltam técnicas e equipamentos padronizados, fazendo com que não sejam empregados de rotina.

Infecções cruzadas em laboratórios de função pulmonar tem sido uma preocupação antiga. Na expiração forçada secreções faríngeas são liberadas como aerossol. É recomendado que sejam feitas as provas em sala ampla e arejada, com **filtros**, usando **métodos que reduzam a infecção cruzada, segregando os pacientes de acordo com a colonização.**

3.2.8 Papel dos especialistas interconsultores

Hepatologia:

Avaliação anual das provas de função hepática. **US hepático** anual (irregularidade do parênquima, fibrose periportal, nodularidade). **US Doppler** para fluxo portal. Em situações especiais o paciente será referido para Centro de Referência de Hepatopatias Crônicas para se submeter a cintilografia hepatobiliar, endoscopia gastrointestinal, ou biópsia hepática. Pode ser necessário transplante hepático. Abordagem de manifestações hepatobiliares inclui prevenção e correção de má-nutrição, tratamento precoce com **ácido ursodeoxilíco**, tratamento específico para hipertensão portal e insuficiência hepática, e transplante hepático. Devem ser previstas necessidades de abordagem de pacientes sangrantes, na Rede de Urgências e Emergências.

Função pancreática endócrina:

A freqüência de diabetes mellitus relacionado à FC aumenta muito com a idade e só ocorre em pacientes com função exócrina pancreática insuficiente. O principal fator seria a ruptura da arquitetura das ilhotas devido a fibrose e infiltração gordurosa do pâncreas. Pacientes com mutações mais leves são menos propensos. Crianças acima de 10 anos com insuficiência pancreática devem ser avaliadas com provas de tolerância à glicose anuais ou mais freqüentes (teste oral de tolerância à glicose). Pacientes com o diabetes já estabelecido devem ter acompanhamento com endocrinologista. A função pulmonar é relacionada com a capacidade de secreção de insulina residual. É necessária terapia com insulina, que também melhorará a função pulmonar. Exacerbações infecciosas, gravidez e tratamento sistêmico com esteróide aumentam a demanda por insulina devido à deficiência de insulina. Podem ocorrer todas as complicações do diabetes, que devem ser monitoradas.

Doença óssea relacionada à FC:

É recomendada a avaliação da densidade óssea na infância e especialmente durante o estirão da adolescência. Fatores predisponentes possíveis: deficiência de vitD e K, baixa ingestão de cálcio, diminuição da performance em exercícios fisiológica ou patológica, atraso na puberdade, hipogonadismo, efeitos diretos sistêmicos de citocinas pró-inflamatórias passando das vias aéreas para a circulação, terapia esteróide inalada ou oral e CFRD. Podem ocorrer fraturas espontâneas, pois a osteopenia é silenciosa. Prevenção implica em dosagens anuais de vitamina D, com suplementação se necessária, incentivo a grande ingestão de leite, e exercícios. Não há evidência a respeito de suplementação de vitamina D. Em caso de baixa densidade óssea pós-puberal, considerar a suplementação de hormônios sexuais com orientação de um endocrinologista. Em pacientes de baixo risco fazer **densitometria óssea a cada 3 anos**, a partir de 6 anos de idade, em múltiplos locais. Pacientes de alto risco, i.e, com doença pulmonar grave (FEV1b 50% previsto), dose de esteróides inalados cumulativa elevada, diabetes insulino-dependente, com história familiar de osteoporose – deverão realizar densitometria em intervalos mais curtos. *Se é muito reduzida e não responde a mudanças dietéticas e exercícios, considerar o uso de bifosfonato* e outras terapias específicas. Osteopenia pode piorar após transplante pulmonar, o limite para tratamento deve ser mais estreito para tratar candidatos a transplantes.

Otorrinolaringologista:

Sinusitis, pólipos nasais. Cirurgias como polipectomia, ressecção sub-mucosa incluindo cirurgia endoscópica de seios e outros procedimentos complexos. Aminoglicosídeos podem ser ototóxicos, portanto deve se realizar **audiometria** no controle, pois surdez para alta frequência pode ser um sinal precoce de toxicidade. Pólipos podem produzir apnéia obstrutiva do sono, que pode contribuir para baixo ganho de peso.

Ginecologia e obstetria:

Contracepção; gravidez (diminuição da função pulmonar e infecções podem diminuir a fertilidade). Prenatal deve ser feito em serviço com experiência de gravidez na FC, trabalhando em conjunto com o CR. Deverá ser realizada sempre que possível, nos CVVRS ou em serviços com prenatal de alto risco. **Em MG a Maternidade Odete Valadares/FHEMIG pode ser uma referência, por dispor de Casa de gestante e CTI adulto**, mas, a princípio, é recomendável que o parto ocorra em **Maternidades de**

Referência para Alto Risco, de acordo com avaliação da gravidade. É mais complicada se FEV1 está abaixo de 50%. As mulheres em idade fértil devem ser orientadas para avaliações pré-concepcionais. Infertilidade masculina é freqüente e deve ser abordada em serviço de infertilidade

Aconselhamento genético:

Deve ser feito em todos os novos casos diagnosticados, através de um serviço de genética, complementado por material impresso para ser levado para casa.

Necessidade de imagens:

Tórax, gastro-intestinais (GI), fígado e complicações urológicas. RX simples, TC, US, densitometria óssea, angiografia

1. **RX simples:** considerar exposição cumulativa, principalmente em crianças (1 vez/ano) ou se pneumonia, aspergilose, pneumotorax, sintomas respiratórios não explicados. À medida que a doença progride, se torna menos sensível às mudanças. Usar o score FC Northern (existem outros)
2. **TC de alta resolução:** para extensão e gravidade. Não é claro em que idade começar. É importante para controle de infecções por micobacterias atípicas e pneumotórax. **TC angiografia** (angiorressonância) em caso de hemoptises e embolia pulmonar. Também em caso de avaliação dos seios da face
3. **Imagem para GI e fígado: RX simples** para síndrome obstrução intestinal distal. Enemas urografina/gastrografina. US fígado, TC e/ou cintilografia de fígado, em casos selecionados.
4. **Doença urogenital: US dos vasa deferentes**
5. **Acesso venoso:** visualização por **US**
6. **Ecocardiografia:** hipertensão pulmonar, transplante pulmonar; dificuldades com acesso venoso, através de ecocardiografia transesofageana

3.3 A modelagem da Rede de Atenção em Fibrose Cística

Com a finalidade de dimensionar a necessidade de saúde dos pacientes com fibrose cística, foi proposta a estratificação de risco abaixo.

Não existem na literatura mundial parâmetros de prevalência para o baixo, médio e alto risco. Os valores abaixo foram sugeridos a partir da série histórica de serviços de referência e opinião de seus especialistas. Os parâmetros para organização da

assistência foram baseados no Consenso Europeu, adaptado pela Comissão Estadual de Fibrose Cística.

3.3.1 Descrição dos critérios considerados para a estratificação de risco:

ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO - CRITÉRIOS CLÍNICOS			
RISCO	FUNÇÃO PANCREÁTICA	FUNÇÃO RESPIRATÓRIA	COMPLICAÇÃO (colonização, diábetes, osteoporose, etc)
BAIXO	Normal	Normal	Ausente
MÉDIO	Insuficiência pancreática	Disfunção leve / moderada	Presente
ALTO	Insuficiência pancreática	Disfunção grave	Presente

ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO - CRITÉRIO: IDADE	
ALTO	0 - 11 meses com TNN positiva
ALTO	20% das crianças de 1 - 9 anos
ALTO	Adulto
MÉDIO	Adolescente
MÉDIO	40% das crianças de 1 - 9 anos
BAIXO	40% das crianças de 1 - 9 anos

3.3.2 Número de pacientes de acordo com a estratificação de risco:

RISCO	NÚMERO PACIENTES				
	0 - 11 m	1 - 9 a	10 - 19 a	> 20 a	TOTAL
BAIXO		33			33
MÉDIO		66	156		222
ALTO	25	66		85	176
Total	25	164	156	85	430

3.3.3 Dimensionamento da assistência:

Atenção primária à saúde

- Realização da TNN: realizar coleta de material para TNN em 100% dos Recém Nascidos.
- Acompanhamento de todos os pacientes e suas famílias pela equipe médica e de enfermagem: as crianças deverão seguir calendário habitual de acompanhamento de crescimento e desenvolvimento, com acompanhamento integrado com o Centro de Referência. As famílias deverão ser acompanhadas em aspectos de sua dinâmica de adaptação às situações impostas pela doença e demandas da assistência. Deverão ser levantados fatores de risco e/ou proteção em uma base individual (paciente e família) e comunitária. Sempre que possível deverá detectar recursos disponíveis no município ou microrregião que possam efetivar um cuidado integrado e integral ao paciente, de menor impacto psicossocial para as unidades familiares. As consultas deverão ser mensais no primeiro ano, com especial ênfase nos aspectos nutricionais e avaliação do crescimento, bem como na detecção precoce de infecções. Os sujeitos portadores, em todas as faixas etárias, deverão ser encaminhados para a vacinação de rotina, nas UBS; e imuno-proteção especial (influenza, anti-pneumocócica, anti-meningocócica, anti-varicela, anti-hepatite A), segundo programação com os CRIE

Atenção secundária

- Acompanhamento dos usuários na faixa etária infantil pela Equipe do Centro de Referência Secundário: o número de consultas e periodicidade será definido de acordo com a gravidade e o plano de cuidados compartilhado com os demais níveis de assistência (CR e UBS) e as famílias.
- Como pré-requisito para o acompanhamento, este nível de atenção deverá ser capaz de monitorar infecção pulmonar.

3.3.4 Atenção terciária - o Centro de Referência de Atenção Terciária:

O dimensionamento descrito nas tabelas abaixo considerou o universo dos 430 usuários com fibrose cística conhecidos atualmente no Estado.

Parâmetros assistenciais para acompanhamento pela equipe multidisciplinar, considerando que a equipe deve atuar completa e de forma integrada nos turnos de atendimento ambulatorial:

ESPECIALIDADE	RISCO	PARÂMETRO	
Pneumologista	Risco Baixo	1 consulta 3/3 meses	30 min
	Risco Médio	1 consulta 2/2 meses	30 min
	Risco Alto	1 consulta mensal	30 min
Gastroenterologista / Internista	Risco Baixo	1 consulta 3/3 meses	30 min
	Risco Médio	1 consulta 2/2 meses	30 min
	Risco Alto	1 consulta mensal	30 min
Enfermagem	Risco Baixo	1 consulta 3/3 meses	30 min
	Risco Médio	1 consulta 2/2 meses	30 min
	Risco Alto	1 consulta mensal	30 min
Fisioterapeuta	Risco Baixo	1 consulta 3/3 meses	60 min
	Risco Médio	1 consulta 2/2 meses	60 min
	Risco Alto	1 consulta mensal	60 min
Nutricionista	Risco Baixo	1 consulta 3/3 meses	30 min
	Risco Médio	1 consulta 2/2 meses	30 min
	Risco Alto	1 consulta mensal	30 min
Psicologia	Risco Baixo	1 consulta 6/6 meses	30 min
	Risco Médio	1 consulta 4/4 meses	30 min
	Risco Alto	1 consulta 2/2 meses	30 min
Assistente Social	Risco Baixo	1 consulta 6/6 meses	30 min
	Risco Médio	1 consulta 4/4 meses	30 min
	Risco Alto	1 consulta 2/2 meses	30 min

A partir da parametrização, pode-se dimensionar o número de procedimentos necessários para a assistência dos 430 pacientes em Minas Gerais.

Dimensionamento do acompanhamento pela equipe de saúde (necessidade por ano):

ESPECIALIDADE	RISCO	0 - 11 m	1 - 9 a	10 - 19 a	> 20 a	TOTAL
Consulta Pneumologista	Risco Baixo	0	131	0	0	131
	Risco Médio	0	394	936	0	1.330
	Risco Alto	300	787	0	1.020	2.107
	Total	300	1.312	936	1.020	3.568
Consulta Gastroenterologista / Internista	Risco Baixo	0	131	0	0	131
	Risco Médio	0	394	936	0	1.330
	Risco Alto	300	787	0	1.020	2.107
	Total	300	1.312	936	1.020	3.568
Consulta Enfermagem	Risco Baixo	0	131	0	0	131
	Risco Médio	0	394	936	0	1.330
	Risco Alto	300	787	0	1.020	2.107
	Total	300	1.312	936	1.020	3.568
Consulta Fisioterapeuta	Risco Baixo	0	131	0	0	131
	Risco Médio	0	394	936	0	1.330
	Risco Alto	300	787	0	1.020	2.107
	Total	300	1.312	936	1.020	3.568
Consulta Nutricionista	Risco Baixo	0	131	0	0	131
	Risco Médio	0	394	936	0	1.330
	Risco Alto	300	787	0	1.020	2.107
	Total	300	1.312	936	1.020	3.568
Consulta Psicologia	Risco Baixo	0	66	0	0	66
	Risco Médio	0	197	468	0	665
	Risco Alto	150	394	0	510	1.054
	Total	150	656	468	510	1.784
Consulta Assistente Social	Risco Baixo	0	66	0	0	66
	Risco Médio	0	197	468	0	665
	Risco Alto	150	394	0	510	1.054
	Total	150	656	468	510	1.784

Parâmetros para realização da Prova de Função Pulmonar:

RISCO	PARÂMETRO (apenas pacientes > 7 anos)	
Risco Baixo	3 exames / ano	60 min.
Risco Médio	3 exames / ano	60 min.
Risco Alto	3 exames / ano	60 min.

Dimensionamento das Provas de Função Pulmonar (necessidade por ano):

RISCO	0 - 6 a	7 - 9 a	10 - 19 a	> 20 a	TOTAL
Risco Baixo	0	33	0	0	33
Risco Médio	0	66	468	0	534
Risco Alto	0	66	0	255	321
Total	0	165	468	255	888

Dimensionamento dos profissionais necessários (necessidade por ano):

PROFISSIONAL	CARGA HORÁRIA DIÁRIA DE TRABALHO	DIAS TRABALHADOS / ANO	CARGA HORÁRIA ANUAL DE TRABALHO	CARGA HORÁRIA ANUAL NECESSÁRIA TOTAL	NÚMERO PROFISSIONAIS NECESSÁRIOS
Pneumologista – consulta	4	242	968	1.784	1,8
Pneumologista - avaliação função pulmonar	4	242	968	2.664	2,8
Gastroenterologista / Internista – consulta	4	242	968	1.784	1,8
Enfermeiro – consulta	8	242	1936	1.784	0,9
Fisioterapeuta – consulta	8	242	1936	3.568	1,8
Nutricionista – consulta	8	242	1936	1.784	0,9
Psicólogo – consulta	8	242	1936	892	0,5
Assist. Social - consulta	8	242	1936	892	0,5
Técnico Enfermagem	8	242	1936	2.664	1,4

3.3.5 Sistema de apoio: diagnóstico laboratorial

Parâmetros e dimensionamento da necessidade (por ano) de exames diagnósticos para Fibrose Cística:

LOCAL DE REALIZAÇÃO	EXAMES DIAGNÓSTICOS E PROVAS FUNCIONAIS	PARÂMETROS	NECESSIDADE / ANO
SERVIÇO CENTRALIZADO	TRIPSINA IMUNORREATIVA (TNU)	Todos os RN	~260.000
	TESTE DO SUOR COM ITR (+)	Incidência de FC em MG (x 14)	120
	TESTE DO SUOR DE CASOS SUSPEITOS	Investigação de casos tardios	3480
	GENOTIPAGEM PARA 40 MUTAÇÕES	(Incidência de FC em MG + diagnósticos tardios + casos atuais) – (casos já realizados)	451
CENTROS DE REFERÊNCIA	PROVAS DE FUNÇÃO PULMONAR	Todos os pacientes acima de 6 anos, média 3 vezes ao ano	888
SERVIÇO DE IMAGENS CENTRALIZADO	TC PULMÃO ALTA RESOLUÇÃO	todos os pacientes, 1 vez ao ano	471
	DENSITOMETRIA ÓSSEA	Todos os pacientes acima de 10 anos, 1 vez ao ano	97
	US ABDOMINAL	Todos os pacientes, 1 vez ao ano	471
LABORATÓRIO CENTRALIZADO	ELASTINA FECAL 1	Todos os pacientes sem insuficiência pancreática, 1 vez ao ano	471
	ANTICORPOS ANTI-PSEUDOMONAS	Todos os pacientes não colonizados, 1 vez ao ano	220
	IgE TOTAL	Todos os pacientes com crises de broncoespasmo	220

Os Serviços de Imagens e Laboratório Centralizados ainda não existem, sendo apenas colocado em perspectiva. Até então, deverão seguir a Programação Pactuada Integrada do SUS-MG. Os exames Elastina Fecal 1 e Anticorpos Anti-pseudomonas não disponíveis no mercado nacional deverão ter sua incorporação avaliada posteriormente.

3.3.6 Sistema de apoio: assistência farmacêutica

Um dimensionamento mais apurado da assistência farmacêutica por condição clínica do usuário com fibrose cística deverá ser feito a partir da estratificação de risco nos centros de referência.

No momento, esta modelagem foi definida a partir da série histórica de fornecimento de medicamentos e dietas pela Superintendência da Assistência Farmacêutica da SES/MG.

RELAÇÃO DE MEDICAMENTOS E DIETAS ESPECÍFICOS PARA FC	INDICAÇÕES E PARÂMETROS
MEDICAMENTOS	
• Lipase	100% dos pacientes, a partir do desmame
• Dornase alfa (DNase)	100% dos pacientes com VEF1 < 70% do valor previsto 100% dos pacientes com bronquiectasia
• Salina Hipertônica a 7,0%	Indução de escarro em pacientes com tosse improdutiva e cultura negativa Pacientes que não respondem a DNase Pacientes com exacerbação infecciosa frequente
DIETAS	
• Dieta infantil padrão ou fórmula hidrolizada nos casos de intolerância	100% dos pacientes lactentes

RELAÇÃO DE MEDICAMENTOS NÃO ESPECÍFICOS, MAS NECESSÁRIOS PARA O TRATAMENTO COMPLEMENTAR
Mucolíticos
Broncodilatadores
Antibióticos
Corticosteróides spray
Anti-inflamatórios
Anti-refluxo
Vitaminas A, D, K e E

3.3.7 Sistema de apoio terapêutico: equipamentos

Um dimensionamento mais apurado da necessidade de equipamentos de suporte ventilatório e nutricional por condição clínica do usuário com fibrose cística deverá ser realizado a partir de um protocolo de acompanhamento da aplicação da estratificação de risco nos serviços de referência.

No momento, esta modelagem foi definida a partir da série histórica de fornecimento destes equipamentos pela SES/MG.

TIPO	PARÂMETRO
Kit EPAP Aparelho para desobstrução Brônquica	20% dos pacientes acima de 3 anos com disfunção pulmonar
SHAKER® Aparelho para limpeza brônquica com pressão positiva intermitente via oral	80% dos pacientes acima de 3 anos com disfunção pulmonar
BIPAP / CPAP	100% dos pacientes com disfunção respiratória grave

4. A ASSISTÊNCIA AO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA EM MINAS GERAIS

Com o objetivo de organizar a assistência ao paciente com Fibrose Cística no Estado de Minas Gerais, a SES/MG, através da Coordenação de Doenças Complexas, realizou três ações fundamentais:

- Instituição da Comissão Estadual de Organização da Atenção às Doenças Complexas, através da Resolução SES Nº 0813, de 2006 (Anexo I);
- Instituição da Rede Estadual de Atenção à Saúde do Portador de Fibrose Cística, composta por Centros de Referência para Assistência Integral ao Portador de Fibrose Cística - CRFC, tipos I e II, através da Resolução SES Nº 1088, de dezembro/2006 (Anexo II);
- Publicação do Protocolo Clínico “Fibrose Cística” para os Centros de Referência do Estado de Minas Gerais, 2008.

Considerando a proposição da modelagem ideal de uma rede de atenção apresentada no item anterior, fazemos a seguir uma descrição e análise da assistência ao paciente com Fibrose Cística no Estado.

4.1 Atenção Primária à Saúde

A cobertura de Equipes de PSF já atinge 70% da população do Estado, além das Unidades Básicas Tradicionais. Todas as equipes estão participando do Plano Diretor da Atenção Primária à Saúde, sendo capacitadas na utilização de ferramentas gerenciais para diagnóstico, programação e monitoramento. Cerca de 1.500 médicos já estão participando regularmente do Programa de Educação Permanente. Cerca de 500 municípios estão participando do Programa de Telessaúde. Todas as UBS do Estado estão conectadas à SES através do Canal Minas Saúde, potente ferramenta de educação à distância.

Com relação à Triagem Neonatal, a cobertura chega a 94% em todo o Estado. A coleta de sangue é feita regularmente, assim como os casos suspeitos (com TNN alterada) são captados e encaminhados para o Centro de Referência.

Porém, estas equipes da APS ainda não estão capacitadas para a detecção de casos novos de FC e acompanhamento dos casos diagnosticados. Esta ação será programada para o ano de 2010.

As vacinas especiais estão disponíveis nos CRIEs de referência, sendo os pacientes identificados nas áreas de abrangência das equipes encaminhados segundo o protocolo.

4.2 Atenção Secundária à Saúde

A proposição de Centros de Referência de Atenção Secundária se aplica atualmente ao público infantil, através dos Centros Viva Vida em funcionamento em 19 microrregiões do Estado e em processo de implantação em outras microrregiões.

As equipes multidisciplinares dos Centro Viva Vida de Referência Secundária - CVVRS farão um acompanhamento compartilhado de crianças portadoras de FC vinculadas aos CR, sendo também um ponto de apoio para a equipe de Saúde da Família da área de residência do paciente.

O Protocolo Clínico foi implantado em todos estes centros e 100% dos profissionais estão sendo capacitados para o acompanhamento adequado.

Nas microrregiões sem implantação do Centro Viva Vida de Referência Secundária, as crianças com FC serão referenciadas para os CRTerciários.

4.3 Atenção Terciária à Saúde

Atualmente encontram-se em funcionamento no Estado 5 Centros de Referência de Atenção Terciária (componente ambulatorial):

CENTRO DE REFERÊNCIA	INSTITUIÇÃO
TIPO I	Hospital Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia

	Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora
	Hospital Julia Kubitscheck
TIPO II	Hospital das Clínicas da UFMG
	Hospital Infantil João Paulo II

A Comissão Estadual de Fibrose Cística, em sua última reunião de 2009, sugeriu um limite mínimo de 30 pacientes para um CR de tipo II e sugeriu a reclassificação do CR de Uberlândia para tipo II. Todos dispõem de laboratório de função pulmonar, com equipamentos para espirometria computadorizada, oximetria de pulso, *peak flow*; e de informática, fornecidos pela SES/MG.

Atualmente, os 430 pacientes com FC no Estado estão assim distribuídos, no que diz respeito a vínculo e acompanhamento pelos CRFC:

CIDADE	INSTITUIÇÃO	NÚMERO DE PACIENTES RESIDENTES	NÚMERO DE PACIENTES VINCULADOS
UBERLÂNDIA	Hospital Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia	59	8
JUIZ DE FORA	Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora	48	30
BELO HORIZONTE	Hospital Julia Kubitscheck	328 *	394
	Hospital das Clínicas da UFMG		
	Hospital Infantil João Paulo II		

* Pacientes residentes nas demais regiões do Estado.

CENTRO DE REFERÊNCIA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS (UFMG)

Primeira ambulatório de referência de Minas Gerais, atende em todas faixas etárias, contando com serviços de suporte clínico nas várias especialidade, inclusive gravidez de risco, além de serviço de cirurgia torácica e de transplante pulmonar. Atualmente acompanha 89 crianças e cerca de 40 adultos.

PROFISSIONAIS	AMBULATÓRIO (NÚMERO DE PROFISSIONAIS E CARGA HORÁRIA)			ENFERMARIA	
	CRIANÇAS PROVENIENTES DA TNN (2ª feira de 07 às 12 horas)	CRIANÇAS DE DIAGNÓSTICO TARDIO (5ª feira de 13 às 17 horas)	ADULTOS (5ª feira de 13 às 17 horas)	CRIANÇAS	ADULTOS
Pneumologista	01 x 5h	04 x 5h	01 X 4h	01 x 10h	01 x 10h (*)
Gastroenterologista	01 x 5h	01 x 4h	0	01 x 10h	01 x 10h (*)
Fisioterapeuta	01 x 5h	01 x 4h	01 x 4h	01 x 10h	01 x 10h (*)
Nutricionista	01 x 5h	01 x 4h	01 x 4h	01 x 10h	01 x 10h (*)
Enfermeiro	01 x 5h	01 x 4h	01 x 4h	Plantão	Plantão (*)
Assistente Social	01 x 5h	01 x 4h	01 x 4h	Plantão	Plantão (*)
Técnico em enfermagem	01 x 5h	01 x 4h	01 x 4h	Plantão	Plantão (*)
Secretário	01 x 5h	01 x 4h	01 x 4h	02 x 40h (*)	02 x 40h (*)
Residente de pneumologia	01 x 5h	01 x 4h	01 x 4h	01 x 40h (*)	01 x 40h (*)
Residente de gastroenterologia	01 x 5h	01 x 4h	0	01 x 40h (*)	01 x 40h (*)

(*) Profissionais não exclusivos da FC. Encontram-se nesses horários atendendo outras demandas ambulatoriais e hospitalares.

Informações prestadas pela Dra. Elizabet Villar em 12 de outubro de 2009.

CENTRO DE REFERÊNCIA DO HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II (ex- Centro Geral de Pediatria) – FUNDAÇÃO HOSPITALAR DO ESTADO DE MIANS GERAIS (FHEMIG)

É um hospital geral de atendimento especializado à infância, um dos componentes da rede FHEMIG, pertencente ao sistema estadual de saúde. Possui unidade de pronto atendimento para urgências e é vinculado ao complexo de atendimento a emergências da FHEMIG. É credenciado como Hospital de Ensino pelos Ministérios da Saúde e da Educação. Atualmente é o CR com maior número de pacientes cadastrados em acompanhamento: 186 pacientes.

PROFISSIONAIS	AMBULATÓRIO (NÚMERO DE PROFISSIONAIS E CARGA HORÁRIA)				ATENDIMENTO DOMICILIAR EM BELO HORIZONTE
	ADOLESCENTES (TRANSIÇÃO) (2ª feira de 07 às 12 horas)	CRIANÇAS DE 02 A 12 ANOS (3ª feira de 07 às 12 horas)	CRIANÇAS DE 0 A 02 ANOS (4ª feira de 07 às 12 horas)	CRIANÇAS DE 02 A 12 ANOS (5ª feira de 13 às 18 horas)	CRIANÇAS E ADOLESCENTES EM ASSISTÊNCIA VENTILATÓRIA NÃO INVASIVA OU COM GASTROSTOMIA (6ª feira de 07 às 12 horas)
Pneumologista	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h
Gastroenterologista	01 x 5h	0	01 x 5h	01 x 5h	0
Fisioterapeuta	1 x 8h 01 x 5h	1 x 8h 01 x 5h	1 x 8h 01 x 5h	1 x 8h 01 x 5h	1x8h 01 x 5h
Nutricionista	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h
Enfermeiro	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h
Psicóloga	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h
Assistente Social	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h
Técnico em enfermagem	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h	01 x 5h
Residente de pneumologia	0	0	0	01 x 5h	0
Residente de gastroenterologia	0	0	0	01 x 5h	0

Informações atualizadas com o Dr. Alberto Vergara, em 10/12/2009

CENTRO DE REFERÊNCIA PARA ADULTOS DO HOSPITAL JULIA KUBITSCHEK

O Hospital Julia Kubitscheck é um hospital geral que integra a rede FHEMIG, dispendo de uma conceituada equipe de pneumologia, sendo um tradicional centro de atendimento e formação de especialistas. Dispõe de um serviço de cirurgia torácica. Possui uma maternidade referência para alto risco obstétrico e Unidade de terapia intensiva infantil e para adultos, além de unidade de pronto atendimento para emergências. O atendimento aos adultos é realizado às quintas feiras pela manhã (4 horas) e sextas-feiras à tarde (4 horas). O mesmo pneumologista atua no ambulatório de transição do Hospital Infantil João Paulo II (4 horas semanais).

PROFISSIONAIS	AMBULATÓRIO (NÚMERO DE PROFISSIONAIS E CARGA HORÁRIA)		
	ADOLESCENTES (TRANSIÇÃO) NO HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II (2ª feira de 08 às 12h horas)	ADULTOS (5ª feira de 08 às 12 h)	ADULTOS (6ª feira de 13 às 17h)
Pneumologista	01 x 4h	01 x 4h	01 x 4h
Fisioterapeuta	01 x 4h	01 x 4h	01 x 4h
Nutricionista	01 x 4h	01 x 4h	01 x 4h
Psicóloga	01 x 4h	01 x 4h	01 x 4h

Informações atualizadas com o Dr. Marcelo De Fuccio, responsável pelo ambulatório, em 10/12/2009

CENTRO DE REFERÊNCIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA (UFU)

É um Centro de Referência já consolidado, com equipe multidisciplinar completa (2 pneumologistas, fisioterapeuta, nutricionista, assistente social, psicóloga, fonoaudióloga), que apresenta como diferencial um trabalho vinculado, oferecendo treinamento para equipes das Unidades Básicas de Saúde dos municípios de origem de seus pacientes, atualmente em número de trinta. Todos são vinculados ao Hospital de Clínicas.

Mantêm um ambulatório específico para FC com funcionamento às sextas-feiras de 07 às 12 horas, estando disponíveis para atendimento de pacientes da triagem neonatal, atendimento de intercorrências e a pacientes internados em tempo integral.

Realizam o teste de suor segundo padronização internacional (iontoforese e dosagem de cloretos por cloridrômetro).

CENTRO DE REFERÊNCIA DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

O Centro de Referência do HU-UFJF dispõe de equipe completa, composta por pneumologista, fisioterapeuta, gastroenterologista, pediatra, enfermeira e estagiários, nutricionista, assistente social; e secretária. Atuam em conjunto com o Centro Viva Vida de Referência Secundária, situado no mesmo complexo ambulatorial.

Todos os profissionais têm uma disponibilidade de 06 horas semanais para atendimento à Fibrose Cística. Porém, apresentam apenas 07 pacientes cadastrados em acompanhamento pelo serviço, estando os demais em acompanhamento nos CR de Belo Horizonte.

O laboratório de função pulmonar é compartilhado com outras patologias pulmonares. Ainda apresenta problemas para a realização do teste de suor.

4.4 Urgência e emergência e transporte sanitário

Em situações de urgência e emergência, os pacientes têm acesso às portas de entrada para a urgência (Pronto Atendimento e Pronto Socorro).

Transporte: a maioria dos municípios garante transporte através do TFD. No entanto, de acordo com a necessidade e a disponibilidade de recurso na própria região, poderá utilizar o Sistema Estadual de Transporte em Saúde, que já está implantado em várias regiões.

4.5 ANÁLISE DA REDE DE ATENÇÃO:

4.5.1 Os Centros de Referência Terciários em Fibrose Cística

A descentralização da atenção aos portadores de fibrose cística em Minas Gerais através de seus CRFC, os Centros Viva Vida e através da alocação adequada da atenção primária, representa uma evolução natural decorrente, por um lado do interesse inicial de alguns profissionais pediatras pneumologistas atuando em hospitais de ensino; e, por outro, da organização das famílias em busca de recursos para efetivação da assistência necessária dentro do sistema de saúde brasileiro. E, decorrente das condições anteriores, pela inclusão da fibrose cística no programa de triagem neonatal universal, que em Minas Gerais apresenta uma cobertura de cerca de 94% da população de nascidos vivos. O diagnóstico precoce, colocando as crianças triadas de imediato na esfera da política de saúde, passa a demandar maiores investimentos tanto cognitivos quanto tecnológicos, aí incluídos medicamentos, dietas especiais, equipamentos, procedimentos e insumos de alta complexidade, etc. além de articulações intersetoriais, para lidar com novas demandas nas áreas de educação e trabalho, principalmente.

Como consequência esperada de tais avanços, aumenta o número dos diagnósticos tardios, seja pela descentralização de conhecimentos e responsabilidades, seja pela disseminação de informações através de uma mídia sensibilizada. Assim, a ação

pública vai se tornando mais efetiva e novos grupos de interesses vão se consolidando.

Ao se observar a distribuição dos pacientes nas diversas macrorregiões do estado, vai-se tornando evidente a necessidade de esforços para, além de descentralizar efetivamente a atenção para os CR já existentes em Juiz de Fora e Uberlândia, levar à constituição de novos Centros de Referência nas regiões Norte (Montes Claros) e Leste (Ipatinga ou Governador Valadares). Tudo isso demanda um re-dimensionamento das necessidades já colocadas e dos investimentos necessários para satisfazê-las, dentro do princípio de ampliação dos recursos para atendimento de pacientes portadores de outras pneumopatias crônicas, como a asma grave, a DPOC, os transtornos respiratórios graves do sono; ou até mesmo a tuberculose refratária, que já dispõe de programa próprio.

Os atuais CRFC, do modo como estão estruturados, ainda apresentam algum componente de endogenia, tendendo a uma especialização crescente dos profissionais. Os mecanismos de rede tendem a aumentar o alcance e a efetividade de suas ações e reduzir tal tendência (especialização na doença). Algumas das dificuldades atuais decorrem dessa fragmentação. Outras são estruturais e deverão ser enfrentadas, principalmente no que se refere ao financiamento das ações, e constituição de sistemas de apoio e logística mais eficazes.

Dessa maneira, poderá vir a se articular de modo mais consistente uma rede de saúde voltada para condições crônicas que envolvam disfunções respiratórias graves, com uma gestão coerente com as propostas de redes de atenção à saúde, em curso.

De qualquer maneira, uma análise comparativa entre a necessidade de saúde apresentada pela população de 430 pacientes com FC no Estado e a oferta de assistência pelos cinco CRFC descritos no item anterior evidencia:

1. CRFC HU/UFJF:

- Total de pacientes cadastrados: 7.
- Total de pacientes residentes na região (área de abrangência do HU): 59.
- O pneumologista, disponível 5 horas por semana, soma um total de 440 horas para 11 meses de trabalho.

- Considerando proporcionalmente a necessidade dos 430 pacientes apresentada em tabela anterior, os 7 pacientes atualmente cadastrados demandam cerca de 31% da capacidade potencial instalada.
- Seguindo o mesmo raciocínio, se o total de 59 pacientes residentes na área fossem vinculados a Juiz de Fora, o CR conseguiria já cobrir cerca de 43% da demanda assistencial.
- Dos demais profissionais da equipe multiprofissional, nas mesmas 6 horas de funcionamento semanal do ambulatório, apenas o fisioterapeuta não conseguiria já cobrir 100% da necessidade dos 59 pacientes residentes na região.
- Sendo assim, a principal questão que se coloca para ajuste da rede de atenção é a transferência de vínculo do atual local de atendimento, provavelmente em Belo Horizonte, para Juiz de Fora, melhorando assim o acesso destes pacientes.
- Além disso, na medida em que os pacientes tivessem o seu vínculo transferido, se deveria reforçar o atendimento em fisioterapia.

2. CRFC HC/UFU:

- Total de pacientes cadastrados: 30.
- Total de pacientes residentes na região (área de abrangência do HC): 48.
- Os dois pneumologistas, disponíveis 5 horas por semana, somam um total de 440 horas para 11 meses de trabalho.
- Considerando proporcionalmente a necessidade dos 430 pacientes apresentada em tabela anterior, os 30 pacientes atualmente cadastrados demandam cerca de 71% da capacidade potencial instalada.
- Seguindo o mesmo raciocínio, se os demais 48 pacientes residentes na área tivessem o seu vínculo transferido para Uberlândia, o CR conseguiria já cobrir cerca de 89% da demanda assistencial.
- Os demais profissionais da equipe multiprofissional, nas mesmas 5 horas de funcionamento semanal do ambulatório, conseguiriam já cobrir cerca de 90% da necessidade dos 48 pacientes residentes na região, com exceção do fisioterapeuta que neste momento cobriria cerca de 45% da necessidade.
- Sendo assim, a principal questão que se coloca para ajuste da rede de atenção é a transferência de vínculo do atual local de atendimento, provavelmente em Belo Horizonte, para Uberlândia, melhorando assim o acesso destes pacientes.

- Além disso, deveria, na medida em que os pacientes tivessem o seu vínculo transferido, reforçar o atendimento em fisioterapia.

3. CRFCs BELO HORIZONTE:

- Total de pacientes cadastrados: 394.
- Total de pacientes residentes no Estado que fazem referência a BH: 328.
- Nos três CRFC instalados em BH, somam-se 704 horas por ano de disponibilidade para atendimento de adultos e 2.156 horas para atendimento de crianças, num total de 2.860 horas de atendimento por ano. O adolescente em parte é atendido junto à criança e em outra parte junto ao adulto.
- A estratificação por faixa etária do total de 430 pacientes com FC no Estado mostra que 44% estão na faixa etária infantil (0 e 9 anos), 36% são adolescentes (10 a 19 anos) e 20% são adultos (> 20 anos).
- Calculando proporcionalmente a necessidade dos 430 pacientes apresentada em tabela anterior, dentre os 394 pacientes vinculados aos serviços de BH, as crianças demandariam um total de 1.791 horas de atendimento ano, os adolescentes 1.478 horas e os adultos 806 horas.
- A análise comparativa entre esta demanda e a oferta em pneumologia, mostra que esta oferta já responde a 66% da demanda das crianças e adolescentes e a 87% das demandas dos adultos.
- Seguindo o mesmo raciocínio, no caso de uma transferência do vínculo dos pacientes para Uberlândia e Juiz de Fora, reduzindo o número de pacientes cadastrados em BH para 328, os serviços de referência infantil e adolescente cobririam 79% da demanda e o do adulto 100%.
- Dos demais profissionais da equipe multiprofissional, nas mesmas 6 horas de funcionamento semanal do ambulatório, apenas o fisioterapeuta não conseguiria já cobrir 100% da necessidade dos 59 pacientes residentes na região.
- Sendo assim, os encaminhamentos necessários para a organização da rede, seria, antes de tudo a transferência dos pacientes vinculados a BH e residentes nas regiões de Uberlândia e Juiz de Fora para os serviços ali instalados.
- A criação já citada nas linhas precedentes de dois novos CRFC em Montes Claros e Governador Valadares ou Ipatinga acolheria pacientes residentes nestas regiões, melhorando o acesso dos mesmos e diminuindo a sobrecarga dos serviços de BH

- Além disso, deveria-se, na medida em que os pacientes tivessem o seu vínculo transferido, reforçar a fisioterapia domiciliar pela família supervisionada.

4.5.2 Sistema de apoio diagnóstico

EXAMES DIAGNÓSTICOS E PROVAS FUNCIONAIS	ANÁLISE
TRIPSINA IMUNORREATIVA (TNU)	Local de realização: NUPAD. O Programa de Triagem Neonatal Universal tem uma cobertura estimada em 94% da população de nascidos vivos de MG
TESTE DO SUOR COM ITR (+)	Local de realização: NUPAD. O contrato em vigor centraliza os exames diagnósticos da TNN e confirmatórios em diagnósticos tardios, com cobertura de 100% da necessidade.
TESTE DO SUOR DE CASOS SUSPEITOS	Local de realização: NUPAD. Cobertura de 100% da necessidade, seja para diagnóstico inicial, seja para testes confirmatórios de resultados positivos de exames realizados pelos CRFC.
GENOTIPAGEM PARA 40 MUTAÇÕES MAIS FREQUENTES	É realizada apenas para os genótipos mais comuns, pelo NUPAD. Estudo sugere cobertura de cerca de 40% das mutações existentes, o que poderia ser ampliado através de genotipagem universal, para análise de correspondência genótipo-fenótipo.
PROVAS DE FUNÇÃO PULMONAR	Já realizada em todos os CRFC, com equipamentos disponibilizados pela SES/MG. Cobertura de 100% da necessidade.
TC PULMÃO ALTA RESOLUÇÃO	Disponível na rede. Devem ser estudados os mecanismos de regulação para cumprimento do protocolo.
DENSITOMETRIA ÓSSEA	Não disponibilizada na rede. Poderia ser centralizada em um dos CR. Demanda estudo de viabilidade.
ULTRASON ABDOMINAL	Disponível na rede. Devem ser estudados os mecanismos de regulação para cumprimento do protocolo.
ELASTINA FECAL 1	Não disponibilizada na rede. Poderia ser centralizada em um dos CRFC. Demanda estudo de logística para encaminhamento do material.
ANTICORPOS ANTI-PSEUDOMONAS	Não disponibilizada na rede. Estudar disponibilização de kits para os CRFC ou centralização, demandando estudo de logística para encaminhamento do material.

4.5.3 Sistema de apoio: assistência farmacêutica

Os medicamentos Lipase e Dornase alfa (DNase) são fornecidos para todos os pacientes novos. São disponibilizados para 100% dos pacientes, através do programa de medicamentos de alto custo e segundo os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas do MS.

O medicamento Salina Hipertônica, utilizada como segunda escolha quando a DNase não funciona. São disponibilizados para 100% dos pacientes que necessitarem, de acordo com a avaliação clínica. São dispensados nos Centros de Referências.

Com relação às dietas, a regulamentação do MS prevê que toda prescrição seja emitida por uma equipe multidisciplinar, com a presença obrigatória do nutricionista. Hoje, apesar de esta equipe estar presente nos CR, a maioria das prescrições não esta recomendação. São disponibilizados para 100% dos pacientes com indicação terapêutica, respondendo à ação civil pública.

Com relação aos medicamentos não específicos que não constam da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais – RENAME -, não disponíveis na lista da farmácia básica e que não constam do Protocolo e Diretrizes Terapêuticas do MS, são disponibilizados para 100% dos pacientes demandantes, respondendo à ação civil pública.

O Protocolo Clínico dos Centros de Referência para Fibrose Cística servirá de referência tanto para a prescrição individual, quanto para o dimensionamento do quantitativo necessário e organização da assistência.

O fluxo para distribuição e dispensação dos medicamentos atualmente é realizado através das Gerências Regionais de Saúde, com previsão de uma maior

descentralização para as Farmácias de Minas em processo de implantação em todas as microrregiões.

4.5.4 Sistema de apoio terapêutico: equipamentos

- Equipamentos para realização de testes de suor: existe uma dificuldade para sua importação, devido ao não registro na ANVISA tanto do indutor de sudorese quanto do cloridrômetro. O equipamento registrado (conjunto Wescor) não é considerado ideal para diagnóstico, sendo recomendado apenas para triagem, além de apresentar um custo significativamente mais elevado. Atualmente os exames estão centralizados no NUPAD/HC/UFMG que importou os equipamentos considerados “padrão ouro” para a realização dos testes.
- Equipamentos para as provas de função pulmonar: todos os CRs já receberam os equipamentos demandados.
- Equipamentos para fisioterapia respiratória: a SES/MG tem providenciado sua compra mediante demanda dos CRs.
- Equipamentos para gastrostomia e nutrição enteral: a SES tem providenciado a compra mediante demanda.
- Equipamentos para assistência ventilatória não invasiva domiciliar: a FHEMIG tem providenciado através de recursos próprios. Os demais CRs não têm programa de AVD.

4.5.5 Sistema de monitoramento e avaliação

- Hoje, não existe monitoramento de toda a assistência em Fibrose Cística.
- É possível fazer um levantamento da série histórica do atendimento nos Centros de Referência, o que propiciaria a análise de morbidade ambulatorial e hospitalar e de mortalidade.
- Devem ser definidos indicadores de incidência, prevalência, colonização, assistenciais, morbi-mortalidade, a partir dos quais organizar um sistema de monitoramento e avaliação da rede de atenção.
- Existem alguns indicadores de qualidade de vida, como o CIF – Classificação Internacional de Funcionalidade, da Organização Mundial de Saúde, que podem ser agregados a este sistema de monitoramento.

5. PROPOSIÇÃO PARA A MELHORIA DA ASSISTÊNCIA AO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA EM MINAS GERAIS

A seguir, apresentamos as diretrizes para organização da Rede de Atenção à Saúde da Pessoa com Fibrose Cística.

Como primeiros passos para a operacionalização desta proposta, foi agendado um encontro do Grupo de Trabalho integrado por representantes dos Centros de Referência com o intuito de discutir e validar esta modelagem e a sua implantação.

OBJETIVO GERAL:

Organizar a rede de atenção à saúde para pessoas com Fibrose Cística

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:	AÇÕES:
Recadastrar do público alvo	<ul style="list-style-type: none">• Solicitação ao NUPAD da relação dos pacientes diagnosticados a partir da triagem neonatal• Solicitação da relação de pacientes vinculados aos centros de referência• Solicitação da relação de pacientes cadastrados na AMAM• Criação de banco de dados• Definição da modalidade de atualização do banco de dados
Adequar os pontos de atenção segundo os parâmetros definidos a partir da necessidade do usuário	<ul style="list-style-type: none">• Planejar a abertura de dois novos centros de referência nas macrorregiões norte (Montes Claros) e leste / nordeste (Governador Valadares ou Ipatinga)• Planejar a transferência de vínculo dos pacientes para os centros de referência mais próximos, com vistas à melhoria do acesso• Aumentar o referenciamento para os CR HUUFU e HUUFJF, com vistas à utilização de 100% da capacidade operacional destes serviços• Adequar as equipes, aplicando os parâmetros assistenciais:<ul style="list-style-type: none">- CR HU/UFJF: acréscimo na carga horária da pneumologia e fisioterapia para atendimento de 100% dos pacientes a serem vinculados;- CR HC/UFU: reforço na carga horária da fisioterapia- CR Belo Horizonte (HC UFMG; Julia Kubitscheck; João Paulo II): definição de uma modalidade de gestão compartilhada dos recursos; reforço na carga horária da fisioterapia e nutrição• Reforço das linhas de cuidado compartilhado com os Centros Viva Vida

	<ul style="list-style-type: none"> • Reforço das linhas de cuidado compartilhado com a Atenção Primária à Saúde para a vigilância e acompanhamento do paciente e apoio à família
	<ul style="list-style-type: none"> • Implantar o serviço de telessaúde de segunda opinião para apoio aos profissionais da APS e dos CVVRS
	<ul style="list-style-type: none"> • Reforço das ações intersetoriais relativas à assistência social, previdenciária, educacional, ao trabalho, etc
	<ul style="list-style-type: none"> • Capacitação dos profissionais das equipes de PSF sobre o cuidado do paciente com FC, através do Canal Minas Saúde
	<ul style="list-style-type: none"> • Reforço da orientação para a fisioterapia domiciliar
Redefinir os fluxos assistenciais do usuário na rede de atenção	<ul style="list-style-type: none"> • Organização das agendas dos serviços com o objetivo de garantir o cumprimento do atendimento aos pacientes, segundo a parametrização assistencial definida • Definição de um CR central como referência para os demais, com o objetivo de manutenção dos padrões definidos nos protocolos clínicos e facilitar as ações de avaliação e acompanhamento
Adequar os serviços de apoio diagnóstico segundo os parâmetros definidos para os centros de referência	<ul style="list-style-type: none"> • Manutenção da TNN de acesso universal • Implantação do Teste do Suor de maneira descentralizada nos CR, a partir da certificação do serviço pelo NUPAD • Manutenção da realização do Teste do Suor confirmatório centralizado no NUPAD • Implantação da Genotipagem para as 40 mutações mais frequentes para todos os casos atuais e para os novos casos da TNN • Manutenção das Provas de Função Pulmonar em todos os CR • Garantia de realização da TC Pulmonar de alta resolução para todos os pacientes com indicação pelo protocolo • Realizar estudo de viabilidade para implantação da densitometria óssea em um dos CR • Garantia de realização de US Abdominal para todos os pacientes com indicação pelo protocolo

	<ul style="list-style-type: none"> • Implantação do exame de Elastina Fecal 1 em dos CR
	<ul style="list-style-type: none"> • Implantação do exame de Anticorpo anti-pseudomonas em dos CR
	<ul style="list-style-type: none"> • Manutenção da realização de IgE Total na rede de apoio diagnóstico
Adequar os fluxos da assistência farmacêutica aos padrões definidos no protocolo clínico	<ul style="list-style-type: none"> • Pactuação entre os gestores e CR a respeito da aplicação dos padrões estabelecidos nos protocolos clínicos para toda e qualquer prescrição
	<ul style="list-style-type: none"> • Manutenção da distribuição dos medicamentos Lipase e Dornase alfa (DNase) para os pacientes com indicação pelo protocolo
	<ul style="list-style-type: none"> • Manutenção da dispensação do medicamento Salina Hipertônica em todos os CR
	<ul style="list-style-type: none"> • Manutenção da distribuição das dietas para os pacientes com indicação pelo protocolo
	<ul style="list-style-type: none"> • Definir modalidade de distribuição rotineira dos medicamentos não contemplados na RENAME ou nas Diretrizes Terapêuticas do MS
	<ul style="list-style-type: none"> • Garantia da distribuição e dispensação dos medicamentos e dietas
Definir um sistema de monitoramento e avaliação da rede	<ul style="list-style-type: none"> • Definição dos indicadores de estrutura, processo e resultado
	<ul style="list-style-type: none"> • Definição e implantação de um plano de monitoramento e avaliação

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BREGNBALLE, V; THASTUM, M; SHIOTZ, P.O. Psychosocial problems in children with cystic fibrosis. **Acta Paediatr**, 96:58–61, 2007.
2. WHITE, D; STILLER, K; HAENSEL, N. Adherence of adult cystic fibrosis patients with airway clearance and exercise regimens. **Journal of Cystic Fibrosis**, 6, 2007.
3. LLORENTE, R.P.A; GARCIA, C.B; MARTIN, J.J.D. Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, 7, 359–367, 2008.
4. WHO; ICF(M). Services for adults with cystic fibrosis. IACFA meeting, **Journal of Cystic Fibrosis**, The Hague, The Netherlands, 7–8.103–109, June, 1999.
5. NIXON, P.A; ORENSTEIN, D.M, KELSEY, S.F. Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. **Medicine & Science**, In Sports & Exercise, V. 33, N. 1, p. 30-35, 2001.
6. HEWER, S.C.L; TYRRELL, J. Cystic fibrosis and the transition to adult health services. **Arch. Dis. Child**, 93, 817-821, 2008.
7. KELLER, B.M; AEBISCHER, C.C; RICHARD, K; SCHONI, M.H. Growth in prepubertal children with cystic fibrosis, homozygous for the DF508 mutation. **Journal of Cystic Fibrosis**, 2, 76–83, 2003.
8. LITTLEWOOD, J.M. Good care for people with cystic fibrosis. **Paediatric Respiratory Reviews**, 1, 179–189; 2000.
9. MAYELL, S.J; et al. Southern. A European consensus for the evaluation and management of infants with an equivocal diagnosis following newborn screening for cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, 8, 71–78, 2009.
10. DORING, G; HOIBY, N. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. **Journal of Cystic Fibrosis**, 3, 67– 91, 2004.
11. KEREM, E; et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. **Journal of Cystic Fibrosis**, 4, 7 – 26, 2005.

12. HUOT, L; et al. Evolution of costs of care for cystic fibrosis patients after clinical guidelines implementation in a French network. **Journal of Cystic Fibrosis**, 7, 403–408, 2008.
13. MCCORMICK, J; et al. **Comparative analysis of Cystic Fibrosis Registry data from the UK with USA**, France and Australasia.
14. LEAL,T; et al. A specific database for providing local and national level of integration of clinical data in cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, 6, 187–193, 2007.

ANEXO I

Resolução SES Nº 0813 - de 2006

Instituição da Comissão Estadual de Organização da Atenção às Doenças Complexas

RESOLUÇÃO SES Nº 0813 DE 25 DE JANEIRO DE 2006

Constitui a Comissão Estadual de Organização da Atenção às Doenças complexas no SUS de Minas Gerais.

O SECRETÁRIO DE ESTADO DE SAÚDE e Gestor do Sistema Único de Saúde de Minas Gerais, no uso de suas atribuições legais que lhe confere o parágrafo 1º, do artigo 93 da Constituição Estadual:

RESOLVE:

Art 1º Fica criada a Comissão Estadual de Organização da Atenção às Doenças Complexas do estado de Minas Gerais para organização da rede assistencial das doenças complexas no âmbito do Sistema Único de Saúde de Minas Gerais.

Parágrafo único. A Comissão instituída no *caput* deste art. 1o tem o objetivo de propor ações de promoção e proteção da saúde e a organização da assistência aos portadores de doenças complexas.

Art. 2º A Comissão instituída por esta Resolução é constituída por membros da Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais/SES-MG e da Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais - FHEMIG, sob a coordenação do primeiro, conforme a seguir:

I - Pela SES/MG

- a) Benedito Scaranci Fernandes – Superintendente da SAS/SES
- b) Carlos Dalton Machado – Coordenador de Doenças Complexas/SAS/SES
- c) Wagner Eduardo Ferreira – Assessoria da SAS/SES
- d) Marilene Fabri Lima – Coordenadora do PRÓ-HOSP da SAS/SES MG
- e) Rosa Maria da Conceição e Silva – Gerência de Assistência Farmacêutica SAS/SES MG

II - Pela FHEMIG

- a) Luís Márcio – Presidente da FHEMIG
- b) Maria do Socorro Alves Lemos – Diretoria Hospitalar/FHEMIG
- c) Helena Francisca Valadares Maciel – Centro Geral de Pediatria/FHEMIG
- d) Antônio Guimarães Filho – Hospital Júlia Kubitschek/FHEMIG
- e) Sérgio Pessoa Coelho – Hospital Eduardo de Menezes/FHEMIG

Parágrafo único. Poderão ser convidados outros especialistas de saúde para participar dos trabalhos da Comissão, conforme se fizer necessário.

Art 3º São atribuições da Comissão:

I – Propor a estruturação do(s) Centro(s) de Referência de Atenção aos pacientes portadores de fibrose cística, hipertensão pulmonar crônica, doenças falciforme, doença de Gaucher, hepatite C e outras complexas;

II – Definir as necessidades operacionais e logísticas para a implantação de fluxos e protocolos para a assistência à saúde destes pacientes;

III – Dimensionar os recursos humanos necessários, observada a dimensão multidisciplinar da atenção ao portador de doenças complexa.

IV – Encaminhará, para aprovação do Secretário de Estado de Saúde, o diagnóstico situacional e a proposta de estruturação do(s) Centro(s) de Referência.

Art 4º Fica criado o sub-comitê de Desenho da Rede de Centros vinculados a FHEMIG.

§ 1º O sub-comitê é composto pelos seguintes membros, sob a coordenação do primeiro:

I - Carlos Dalton Machado – Coordenador de Doenças Complexas/SAS/SES

II - Wagner Eduardo Ferreira – Assessoria da SAS/SES

III - Maria do Socorro Alves Lemos – Diretoria Hospitalar/FHEMIG

IV - Helena Francisca Valadares Maciel – Centro Geral de Pediatria/FHEMIG

V - Antônio Guimarães Filho – Hospital Júlia Kubitschek/FHEMIG

VI - Sérgio Pessoa Coelho – Hospital Eduardo de Menezes/FHEMIG

§ 2º O sub-comitê instituído no caput deste art. 4º terá o prazo de 60 (sessenta) dias para apresentar, à Comissão Estadual de Organização da Assistência às Doenças Complexas, o diagnóstico situacional e a proposta de estruturação do(s) Centro(s) de Referência no âmbito da FHEMIG.

Art 5º Esta Resolução entra em vigor na data de sua publicação, revogadas as disposições em contrário.

Belo Horizonte, 25 de janeiro de 2006

Marcus Vinícius Caetano Pestana da Silva

Secretário de Estado de Saúde e

Gestor do SUS/MG

ANEXO II

Resolução SES Nº 1088 – 29/dezembro/09

Instituição da Rede Estadual de Atenção à Saúde do Portador de Fibrose Cística, composta por Centros de Referência para Assistência Integral ao Portador de Fibrose Cística - CRFC, tipos I e II.

RESOLUÇÃO SES Nº 1088 DE 29 DE DEZEMBRO DE 2006

Institui a Rede Estadual de Atenção à Saúde do Portador de Fibrose Cística

O SECRETÁRIO DE ESTADO DE SAÚDE DO ESTADO DE MINAS GERAIS, Gestor do Sistema Único de Saúde de Minas Gerais - SES/SUS/MG, no uso de suas atribuições que lhe confere o § 1º, do art. 93 da Constituição do Estado de Minas Gerais, e considerando:

- a Portaria do Ministério da Saúde Nº 822, de 6 de junho de 2001;
- a Resolução SES Nº 334, de 25 de novembro de 2003;
- a Resolução SES Nº 501, de 06 de julho de 2004;
- a Resolução SES Nº 813, de 25 de janeiro de 2006;
- a necessidade de estabelecer mecanismos de regulação estadual da atenção ao portador de fibrose cística através de rede colaborativa composta por centros de referência e os diversos níveis de atenção à saúde;
- a necessidade de uniformizar protocolo clínico para atendimento aos portadores de Fibrose Cística pelas equipes multiprofissionais e profissionais da atenção primária; e
- a necessidade de se estabelecerem mecanismos de avaliação e controle do tratamento, centrados nos pacientes e suas famílias.

RESOLVE:

Art. 1º Fica instituída a Rede Estadual de Atenção à Saúde do Portador de Fibrose Cística, composta por Centros de Referência para Assistência Integral ao Portador de Fibrose Cística - CRFC, tipos I e II.

§ 1º Os CRFCs serão estruturados em unidades de saúde com atendimento ambulatorial, serviços de pronto atendimento e internação, que disponham de serviços de infectologia, nutrição clínica e assistência farmacêutica e que tenham capacidade para realizar exames de patologia clínica, microbiologia, imagens e provas de função pulmonar, dentro das necessidades específicas no protocolo assistencial.

§ 2º Os CRFCs deverão contar obrigatoriamente com equipes constituídas por médicos especializados em pneumologia e gastroenterologista, enfermeiro, fisioterapeuta respiratório, nutricionista, assistente social e psicólogo.

§ 3º As equipes deverão ser constituídas com a otimização de recursos das instituições, não se fazendo necessária sua restrição ao atendimento exclusivo ao paciente fibrocístico, nem mesmo sua disponibilidade por período integral a esta patologia.

§ 4º Os protocolos clínicos e linhas de atenção, bem como os parâmetros quantitativos das equipes multiprofissionais especializadas, deverão ser aprovados pela Comissão Estadual de Organização da Atenção às Doenças Complexas, instituída pela Resolução SES Nº 0813, de 2006.

Art. 2º Os Centros de Referência para Assistência Integral ao Portador de Fibrose Cística - CRFC serão qualificados como do Tipo I (CRFC – Tipo I), quando a eles forem vinculados menos de 30 (trinta) pacientes, e do Tipo II (CRFC – Tipo II), quando a eles forem vinculados 30 (trinta) ou mais pacientes.

Art. 3º São atribuições dos Centros de Referência para Assistência Integral ao Portador de Fibrose Cística do Tipo I e do Tipo II (CRFC - Tipo I e CRFC – Tipo II):

I - propor a criação de linhas de atenção;

II - oferecer assistência clínica especializada e multiprofissional em unidades ambulatoriais e hospitalares;

III - participar da assistência farmacêutica, atuando junto à Gerência de Assistência Farmacêutica da Superintendência de Atenção à Saúde (GEAF/SAS/SES) e das Gerências Regionais de Saúde (GRS) na avaliação dos fluxos de dispensação de medicamentos e nutrientes;

IV - treinar e habilitar profissionais da rede de atenção primária e outros profissionais de referência nos cuidados aos pacientes portadores de fibrose cística;

V - atuar junto à rede de atenção primária na assistência psico-social aos pacientes e suas famílias;

VI - atuar na elaboração inicial e revisões periódicas dos protocolos assistenciais; e

VII - participar da organização dos Encontros Estaduais de Rede de Atenção à Saúde dos Portadores de Fibrose Cística.

Art. 4º Ficam definidos como Centros de Referência para Assistência Integral ao Portador de Fibrose Cística do Tipo I (CRFC - Tipo I):

I - o Hospital Julia Kubitschek (FHEMIG);

II – o Hospital Universitário de Uberlândia (UFU); e

III - o Hospital Universitário de Juiz de Fora (UFJF).

Art. 5º Ficam definidos como Centros de Referência para Assistência Integral ao Portador de Fibrose Cística do Tipo II (CRFC – tipo II):

I - o Centro Geral de Pediatria (CGP – FHEMIG); e

II - o Hospital das Clínicas (UFMG).

Art. 6º Fica o Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais – NUPAD responsável pelo diagnóstico confirmatório dos casos de fibrose cística no Estado de Minas Gerais.

Art. 7º Os protocolos clínicos a que se refere o § 4º do art. 1º desta Resolução ficarão disponíveis para consulta pública no *site* www.saude.mg.gov.br por 30 (trinta) dias a contar da publicação desta Resolução, para análise e parecer de especialistas, que subsidiarão a aprovação da Comissão.

Art. 8º A Rede dos CRFCs funcionará de forma integrada com a rede de Pólos de Atenção à Saúde de Portadores de Doenças Complexas definida na Resolução Conjunta SES/FHEMIG nº 23, de 2006.

Art. 9º Esta Resolução entra em vigor na data de sua publicação.

Belo Horizonte, 29 de dezembro de 2006

Marcelo Gouvêa Teixeira
Secretário de Estado de Saúde
Gestor do SUS/MG