



**DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA
BRONQUIECTASIA
POR FIBROSE NÃO QUÍSTICA
EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

Perceber as diretrizes profissionais



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

Índice

- 1 Introdução
- 2 O que é a bronquiectasia infantil?
- 3 Como diagnosticar a bronquiectasia infantil?
- 4 Como gerir a bronquiectasia nas crianças?
- 5 Que exames serão necessários?
- 6 Leitura adicional



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

1. Introdução

A quem se destina este documento e qual o seu assunto?

Este documento explica as recomendações das diretrizes clínicas da European Respiratory Society para o tratamento de crianças e adolescentes com bronquiectasia. Destina-se aos pais ou cuidadores de crianças ou adolescentes com bronquiectasia.

Este documento destina-se a pessoas com uma experiência de bronquiectasia que existe separadamente da fibrose quística.

O que é uma diretriz clínica?

As diretrizes clínicas são elaboradas após um processo científico utilizado para recolher e avaliar as evidências mais recentes neste domínio. As diretrizes também consideram as opiniões de especialistas reconhecidos e as prioridades dos pacientes e cuidadores com experiência na doença. As diretrizes clínicas destinam-se a profissionais de saúde. São utilizadas como um documento de "boas práticas" para saberem como diagnosticar, gerir e tratar doenças específicas.

O que inclui este documento?

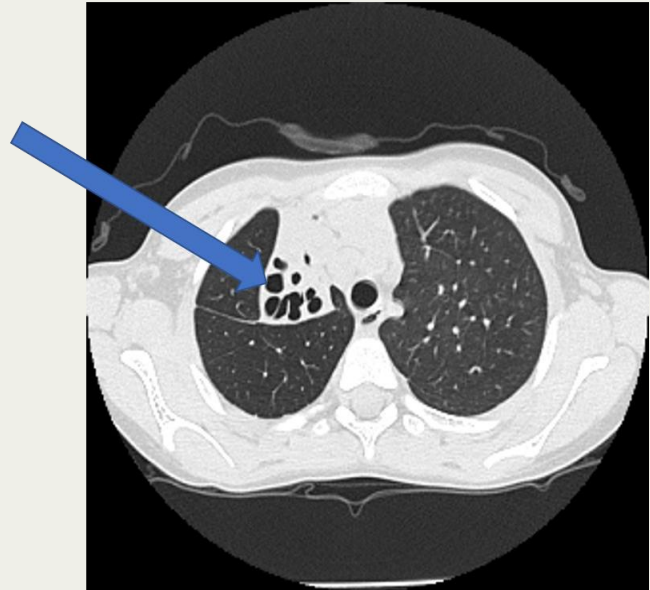
Este documento resume os pontos-chave da diretriz clínica e explica-os de uma forma que é mais facilmente percebida por pessoas que não trabalham na área da medicina.

Aborda a definição de bronquiectasia, o diagnóstico e os tratamentos utilizados para ajudar a gerir a doença. Ao fornecer estas informações de uma forma acessível, este documento tem como objetivo ajudar os pais/cuidadores e os adolescentes com bronquiectasia a perceberem melhor a doença e a sentirem-se informados quando tomam decisões sobre os cuidados.

2. O que é a bronquiectasia infantil?

Tomografia computadorizada do tórax com vias respiratórias anormalmente alargadas. Nesta parte dos pulmões, isto é diagnóstico de bronquiectasia.

O resto dos pulmões desta criança são normais.



A bronquiectasia é uma doença pulmonar de longa duração na qual as vias respiratórias (ou tubos) dos pulmões ficam danificadas e anormalmente alargadas. As vias respiratórias do pulmão são revestidas por uma camada de muco que retém as bactérias e ajuda a manter as vias respiratórias limpas. Este muco é constantemente deslocado para cima através das vias respiratórias para que possa ser tossido ou engolido.

Quando uma pessoa tem bronquiectasia, os tubos das vias respiratórias nos pulmões são menos eficazes a limpar o muco. À medida que se acumula, pode tornar-se mais espesso, permitindo que as bactérias se desenvolvam mais facilmente. Isto pode fazer com que uma pessoa corra mais riscos de ficar doente com uma infeção.

As infeções podem fazer com que os pulmões fiquem inflamados (inchados), o que pode danificar ainda mais ou bloquear partes do pulmão. Isto pode resultar em sintomas como tosse com muco, infeções torácicas frequentes, falta de ar, dor no peito, pieira e cansaço.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

A bronquiectasia pode afetar uma ou várias partes do pulmão. Pode ser bastante ligeira, em que não há muito muco, ou pode ser mais grave, em que as pessoas podem tossir mais muco.

Embora os sintomas da bronquiectasia sejam semelhantes entre crianças e adultos, existem diferenças na forma como a doença é gerida.

É importante interromper o ciclo de infeções numa idade jovem, para evitar mais danos ou mesmo reverter os danos que existem nas vias respiratórias. Isto consegue-se diagnosticando a bronquiectasia o mais cedo possível e encontrando as melhores abordagens de tratamento. Isto irá melhorar a qualidade de vida das crianças e adolescentes que vivem com a doença e tem como objetivo manter os pulmões a funcionar bem na vida adulta.

As diretrizes identificam 5 objetivos para a gestão da bronquiectasia em crianças e adolescentes:

1. Ajudar os pulmões jovens a crescer e a funcionar como devem.
2. Melhorar a qualidade de vida das pessoas que vivem com a doença.
3. Reduzir o número de infeções e os surtos de sintomas.
4. Evitar complicações adicionais.
5. Se possível, reverter os danos nas vias respiratórias.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

3. Como diagnosticar a bronquiectasia infantil?

Para confirmar o diagnóstico de bronquiectasia em crianças e adolescentes, recomenda-se realizar um tipo de exame chamado tomografia computadorizada multidetectors do tórax (TCMD) com alta resolução (TCAR). Trata-se de um tipo de radiografia que permite obter uma imagem muito pormenorizada dos pulmões. Um radiologista ou um especialista em doenças respiratórias pode observar a imagem pormenorizada das vias respiratórias para detetar eventos danos ou o alargamento dos tubos.

Serão realizados outros exames?

Para além da TCMD com TCAR, também serão realizados outros exames para ajudar a compreender a gravidade da bronquiectasia e o que a poderá ter causado. Esta informação pode ajudar a tomar decisões sobre os tratamentos. Todas as crianças devem fazer os seguintes exames:

- Uma prova de suor, no qual é recolhida uma pequena amostra de suor do braço. Os médicos analisam os níveis de sal no suor para perceber se a bronquiectasia é causada pela fibrose quística.
- Um teste respiratório como a espirometria, que mede os volumes pulmonares. Isto pode ajudar a mostrar a quantidade de danos que existem nas vias respiratórias. Este teste é realizado se a criança tiver idade suficiente para tal.
- Uma análise ao sangue para fazer um hemograma completo e verificar o seu estado geral de saúde.
- Uma análise ao sangue para analisar o funcionamento do sistema imunitário, que pode ajudar a compreender a causa da bronquiectasia.
- Amostras de esputo (muco): uma amostra de muco é tossida para um recipiente e pode ser analisada para detetar bactérias nos pulmões. Isto pode ajudar a decidir quais os tratamentos que podem funcionar melhor.



Os especialistas também sugerem que, em locais onde a tuberculose (TB) ou o vírus da imunodeficiência humana (VIH) são comuns, ou onde uma pessoa tenha estado em contacto com alguém com TB, também devem ser realizados testes para detetar estas doenças, uma vez que podem ter um impacto na bronquiectasia. Algumas crianças podem necessitar de exames adicionais, como exames aprofundados sobre como o sistema imunitário está a lidar com uma doença broncoscópica chamada discinesia ciliar primária.

O que é uma exacerbação?

Uma exacerbação ocorre quando os sintomas se agravam ao longo de três dias ou mais. Pode incluir:

- Tossir mais do que o normal.
- Sentir que se está a tossir mais muco, ou que o muco é mais espesso e difícil de mover.
- Sentir-se mais cansado.
- Alterações a nível do comportamento ou apetite.
- Algumas crianças também têm sintomas adicionais, como pieira e outros sons torácicos e sangue na expetoração.

Isto pode dever-se a uma infeção torácica, mas nem todas as exacerbações têm origem em infeções.

A gestão das exacerbações é uma parte essencial dos cuidados prestados às crianças e adolescentes que vivem com bronquiectasia e é importante reconhecer os sinais de que uma exacerbação está a começar. Estes serão diferentes de pessoa para pessoa. As exacerbações podem exigir tratamentos adicionais para ajudar a gerir um eventual agravamento dos sintomas.

Para as crianças ou adolescentes que ficam com muita falta de ar ou com baixos níveis de oxigénio, a exacerbação será considerada grave independentemente do número de dias que tiver durado.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

4. Como gerir a bronquiectasia nas crianças?

Desobstrução das vias aéreas

Limpar o muco pegajoso dos pulmões é um tratamento importante que pode ser feito regularmente em casa. Um fisioterapeuta respiratório irá ensinar-lhe os melhores exercícios, dependendo da idade da criança e da gravidade dos seus sintomas. Isto pode incluir diferentes exercícios de respiração e sentar-se em diferentes posições para os fazer. À medida que a pessoa envelhece, as técnicas e a frequência dos exercícios mudam e podem ser integradas num estilo de vida ativo que pode incluir trampolins, natação, corrida, ciclismo e tocar instrumentos de sopro. Um profissional de saúde deve rever este plano pelo menos duas vezes por ano para verificar se os exercícios continuam a ajudar.

Tratamento mucoativo

Os agentes mucoativos são medicamentos que ajudam as pessoas a eliminar o muco dos pulmões. Estes medicamentos são atualmente recomendados para utilização em adultos com bronquiectasia com uma qualidade de vida muito má e que têm dificuldade em remover o muco dos pulmões.

As diretrizes para crianças e adolescentes não recomendam que estes medicamentos sejam utilizados por rotina. Isto deve-se ao facto de não existirem provas de investigação que demonstrem que estes medicamentos funcionam em crianças. Para 2 tipos de medicamentos mucoativos (bromexina e rhDNAse), existe também um risco de efeitos secundários, tais como mais exacerbações e agravamento da função pulmonar ao longo do tempo.

Em certos casos, podem ser utilizados dois tipos específicos de tratamentos mucoativos: o manitol inalado ou a solução salina hipertónica. Estes só devem ser utilizados por adolescentes que tenham idade suficiente para gerir a toma dos medicamentos e devem ser ensinados por um profissional de saúde a fazê-lo.

Também só devem ser utilizados depois de se tomar um medicamento para a asma chamado beta2-agonista de ação curta (SABA), conhecido como "medicação de emergência". Isto poderia ajudar a melhorar a eficácia dos medicamentos mucoativos.

Antibióticos

Os antibióticos são medicamentos utilizados para combater as infecções bacterianas. As bactérias são pequenos germes que nos podem pôr doentes. As diretrizes recomendam que um antibiótico deve ser utilizado durante 14 dias para tratar as exacerbações. O tipo de antibiótico utilizado será diferente, dependendo da forma como a pessoa tiver reagido aos antibióticos anteriormente e do tipo de bactérias encontradas nas amostras das suas vias respiratórias. Se a exacerbação não melhorar com antibióticos, pode ser necessária uma injeção diretamente nas veias, conhecida como antibiótico intravenoso.

Se uma criança ou um adolescente tiver exacerbações repetidas, pode ser recomendado um antibiótico de longa duração (conhecido como antibiótico macrólido) durante pelo menos 6 meses, com exames regulares para verificar se ainda está a resultar. Os macrólidos são seguros e administrados numa dose muito baixa, frequentemente 3 vezes por semana, apenas durante o período de inverno. As diretrizes sugerem que este tratamento deve ser administrado a pessoas que tenham tido três ou mais exacerbações no último ano, ou uma exacerbação grave que tenha necessitado de tratamento hospitalar no último ano.

Algumas pessoas podem ser portadoras de uma bactéria conhecida como *P. aeruginosa* (também chamada *Pseudomonas*) e terão de ser tratadas para a eliminarem. As evidências mostraram que a eliminação desta bactéria ajudou a reduzir as exacerbações em adultos. Os antibióticos são tomados durante um período máximo de 3 meses para eliminar completamente a bactéria.

Medicamentos para a asma

No passado, alguns profissionais de saúde sugeriram a toma de medicamentos que são regularmente utilizados em pessoas com asma para ajudar a gerir a bronquiectasia. Estes medicamentos são normalmente administrados por inalador e incluem medicamentos que ajudam a aliviar os sintomas de falta de ar e medicamentos que ajudam a prevenir o agravamento destes sintomas ao longo do tempo.

As diretrizes sugerem que estes medicamentos, com exceção do beta2-agonista de ação curta (SABA), não sejam utilizados por rotina em crianças e jovens adultos com bronquiectasia. Isto deve-se ao facto de as evidências sugerirem que não funcionam bem para este grupo de pessoas e que podem também ter efeitos nocivos. Como mencionado acima, antes de tomar um medicamento destinado a limpar o muco, pode ser benéfico tomar um medicamento específico para a asma, conhecido como SABA.

Cirurgia

Atualmente, a cirurgia para bronquiectasia é pouco comum. A operação implicaria a remoção das partes dos pulmões que já não funcionam, com o objetivo de impedir que a doença se propague ao resto dos pulmões. Só deve ser considerada quando todas as outras opções de tratamento tiverem sido tentadas e não tiverem resultado e a vida da criança estiver a ser gravemente afetada pela doença.

As diretrizes sugerem que devem ser considerados vários fatores antes de decidir fazer uma cirurgia: a idade da criança, a gravidade dos sintomas, se a bronquiectasia foi detetada apenas numa parte específica do pulmão, o que está a causar a bronquiectasia e se é provável que a cirurgia melhore a vida quotidiana da criança.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Autocuidado

Existem outras competências e técnicas que podem ajudar as crianças e os adolescentes a gerir a sua doença por si próprios, para além da medicação dada pelos médicos. Estas incluem:

- Alimentar-se de forma saudável e ter uma dieta equilibrada.
- Obter vitamina D suficiente, quer através da luz solar, fontes alimentares ou suplementos alimentares (consulte sempre o seu médico antes de tomar um suplemento alimentar).
- Manter-se ativo através de exercício físico regular.
- Ter as vacinas infantis e anuais em dia, como a vacina da gripe.
- Evitar fumar.

Também é importante que todas as outras pessoas do agregado familiar lavem as mãos regularmente para ajudar a reduzir a propagação de infeções. Também pode ajudar a evitar passar tempo com pessoas que sabe que têm sintomas de constipação ou gripe.

5. Que exames serão necessários?

As diretrizes sugerem que as consultas de controlo com um prestador de cuidados de saúde tenham lugar a cada 3-6 meses. Estas consultas destinam-se a verificar o estado de saúde da criança ou do adolescente, a detetar eventuais complicações e a verificar o bom funcionamento dos pulmões através de testes espirométricos.

Para as crianças que conseguirem tossir muco, as amostras devem ser colhidas a cada 6-12 meses. Isto ajuda os profissionais de saúde a saber mais sobre as bactérias nos pulmões e a decidir quais os antibióticos que podem funcionar melhor no futuro.

As radiografias torácicas de rotina não são necessárias, exceto se existir um problema subjacente que não tenha sido resolvido através de outros exames.

Se o estado de saúde da criança ou do adolescente se for agravando gradualmente ao longo do tempo, devem ser realizados exames para detetar novas infeções ou outras doenças subjacentes.

6. Leitura adicional

Diretrizes clínicas completas

Pode consultar a versão integral das diretrizes clínicas em www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/

Prioridades dos pacientes com bronquiectasia

Informação e apoio para pessoas diagnosticadas com bronquiectasia e para os seus cuidadores, desenvolvidas com a ajuda de pacientes e profissionais de saúde de toda a Europa. www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Child-BEAR-Net (rede de investigação de defesa da bronquiectasia infantil)

Uma Colaboração de Investigação Clínica (CIC) apoiada pela European Respiratory Society (ERS) e pela European Lung Foundation (ELF) que reúne diferentes partes interessadas, incluindo pais e pacientes, para fazer avançar a ciência e a investigação clínica com vista a melhorar a saúde respiratória e a medicina das pessoas a quem foi diagnosticada bronquiectasia em criança.

www.improvebe.org/

EMBARC

A EMBARC é uma rede pan-europeia empenhada na promoção da investigação clínica e educação sobre bronquiectasia através da partilha de protocolos, ideias de investigação e conhecimentos especializados. www.bronchiectasis.eu

Sobre a ERS

A European Respiratory Society (ERS) é uma organização internacional que reúne médicos, profissionais de saúde, cientistas e outros especialistas que trabalham no domínio da medicina respiratória. É uma das principais organizações médicas no campo respiratório, com um número crescente de membros que representam mais de 140 países. A missão da ERS é promover a saúde pulmonar com o intuito de aliviar os sintomas da doença e impulsionar os padrões de medicina respiratória a nível global. A ciência, a educação e a advocacia estão no centro de toda a sua ação. A ERS está envolvida na promoção de investigação científica e no fornecimento de acesso a recursos educativos de alta qualidade. Também tem um papel fundamental na advocacia, sensibilizando o público e os políticos para as doenças pulmonares. www.ersnet.org

Sobre a ELF

A European Lung Foundation (ELF) foi fundada pela ERS para unir os pacientes e o público em geral aos profissionais. A ELF produz versões públicas das diretrizes da ERS para resumir as recomendações feitas aos profissionais de saúde na Europa, num formato facilmente compreensível por todos. Estes documentos não contêm informações pormenorizadas sobre cada doença e devem ser utilizados em conjunto com outras informações sobre os pacientes e discussões com o seu médico. Pode consultar mais informações sobre doenças pulmonares no site da ELF: www.europeanlung.org



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION