

Bronquiectasias não fibrose cística e discinesia ciliar primária

Da tosse úmida crônica às bronquiectasias e à discinesia ciliar primária, segundo ERS 2021 (pediátrico) e ERS/ATS 2017–2025

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências).  [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

A **tosse úmida diária por mais de 4 semanas** nunca é normal. Sem sinais de alerta (pointers), a causa mais comum é a **bronquite bacteriana persistente (BBP, ou "protraída")**: **amoxicilina-clavulanato por 2 semanas**, estendido para 4 se a melhora for parcial (documento "Tosse persistente e crônica" desta Biblioteca).

Falha após 4 semanas de antibiótico, mais de 3 episódios de BBP por ano ou qualquer pointer pedem investigação de **bronquiectasias** com o pneumologista pediátrico: tomografia, teste do suor, imunidade e, se houver pistas, **discinesia ciliar primária (DCP)**. Na criança, a bronquiectasia leve **pode regredir** se tratada cedo (ERS 2021). O tratamento se apoia em **fisioterapia respiratória diária, tratamento precoce das exacerbações** (amoxicilina-clavulanato por 14 dias), vacinação completa e **azitromicina de manutenção** nas exacerbações frequentes, indicada pelo especialista. Suspeite de DCP no **RN a termo com desconforto respiratório sem causa aparente, rinite perene desde o nascimento, otites de repetição e situs inversus**. A maioria é acompanhada em casa, em seguimento conjunto; **SpO₂ < 92%, desconforto respiratório, hemoptise ou toxemia** vão ao pronto-socorro (●).

1. O que é e como se apresenta

Definições (ERS 2021):

- **BBP**: tosse úmida contínua > 4 semanas, sem pointers, que desaparece com 2–4 semanas de antibiótico. Agentes: *H. influenzae* não tipável, *S. pneumoniae*, *M. catarrhalis*.
- **Doença pulmonar supurativa crônica**: quadro de bronquiectasia sem confirmação tomográfica.
- **Bronquiectasia**: tosse úmida recorrente ou persistente, infecção e inflamação da via aérea inferior e **dilatação brônquica na tomografia**. As três formam um **espectro**: a BBP recorrente pode evoluir para bronquiectasia. Na criança, a lesão **não é necessariamente irreversível** — cerca de dois terços dos casos leves melhoram ou regredem com tratamento adequado.

Causas (procurar sempre; várias são tratáveis):

- **Pós-infecciosa**, a mais frequente: pneumonia grave, coqueluche, sarampo, adenovírus (**bronquiolite obliterante**), tuberculose — cerca de metade dos casos em série brasileira (Residência Pediátrica, 2024).
- **BBP recorrente** não tratada.
- **Aspiração: corpo estranho não diagnosticado** (retirada em menos de 14 dias previne dano), distúrbio de deglutição.

- **Erros inatos da imunidade** (deficiências de anticorpos), HIV.
- **Discinesia ciliar primária.**
- **Fibrose cística** (excluída por definição, mas precisa ser descartada em todos).
- Malformações, aspergilose broncopulmonar alérgica, doenças do tecido conjuntivo; parte fica idiopática.

Discinesia ciliar primária: doença genética, quase sempre autossômica recessiva, com variantes em **mais de 55 genes** (ERS/ATS 2025); os cílios não batem ou batem de forma ineficaz. **Cerca de metade tem situs inversus totalis (síndrome de Kartagener:** situs inversus, sinusite crônica e bronquiectasias) e cerca de 12% outras alterações de lateralidade, muitas vezes com cardiopatia congênita.

- **Neonatal: desconforto respiratório no RN a termo** sem causa evidente (cerca de 80%, ATS 2018), com oxigênio ou suporte por mais de 24 h; **rinorreia contínua desde os primeiros dias.**
- **Lactente e criança: tosse úmida diária o ano todo** desde antes dos 6 meses; **congestão nasal perene; otites de repetição e otite com efusão persistente**, com perda auditiva; "asma" que não responde; bronquiectasias em **lobo médio, língua e lobos inferiores.**

A ATS (2018) usa **4 marcadores:** desconforto neonatal no RN a termo, tosse úmida diária precoce, congestão nasal perene precoce e defeito de lateralidade. **Dois ou mais** tornam a DCP provável.

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	BBP típica (criança bem, crescimento, exame e radiografia normais, sem pointers, até 3 episódios/ano); ou bronquiectasia estável com exacerbação leve (mais tosse e secreção ≥ 3 dias, sem dispneia, SpO₂ $\geq 95\%$)	Seguimento pelo pediatra: amoxicilina-clavulanato em casa, fisioterapia intensificada, retorno ao fim do tratamento (antes, se piorar)
● Moderada	Tosse úmida após 4 semanas de antibiótico ; > 3 BBP/ano ; pointer sem instabilidade (baqueteamento, baixo ganho de peso, crepitações persistentes, pneumonias de repetição, tosse desde o nascimento); suspeita de DCP ; exacerbação sem resposta em 48–72 h ou com SpO₂ 92–94%	Pneumologista pediátrico prioritário, em até 4 semanas ; na exacerbação, reavaliar em 24–48 h; SpO ₂ 92–94%: observação e reavaliação em serviço
● Grave	Desconforto respiratório, SpO₂ < 92% , cianose; hemoptise além de raias; toxemia ou sepse; desidratação ou intolerância ao antibiótico oral	Pronto-socorro/internação: oxigênio, acesso venoso, culturas e antibiótico intravenoso

Fatores de risco que elevam a gravidade:

- Idade < 1 ano; prematuridade e displasia broncopulmonar.
- Erro inato da imunidade, HIV, desnutrição; doença neuromuscular.
- *Pseudomonas aeruginosa*; internação por exacerbação no último ano; doença extensa.
- Tabagismo passivo (inclusive cigarro eletrônico); acesso difícil ao serviço de saúde.

3. Diagnóstico no consultório

Clínico: a suspeita. Perguntar início da tosse (desde o nascimento sugere DCP, aspiração ou malformação), caráter úmido, resposta a antibióticos, episódios por ano, pneumonias graves, coqueluche, engasgo, história neonatal, rinite e otites desde cedo, infecções incomuns, consanguinidade e irmãos afetados. Examinar nutrição, **baqueteamento**, crepitações, **ictus à direita** (dextrocardia), otoscopia e audição.

Exames que o pediatra pede antes de encaminhar:

- **Radiografia de tórax** (normal não exclui bronquiectasia) e **espirometria** se a criança colaborar.
- **Teste do suor** — a triagem neonatal normal não exclui fibrose cística.
- **Hemograma e imunoglobulinas** (IgG, IgA, IgM, IgE); anti-HIV conforme o caso.
- **Prova tuberculínica ou IGRA** conforme exposição.
- **Cultura de escarro** (ou swab de orofaringe após tosse), quando possível.

Com o especialista:

- **Tomografia multidetectores** em baixa dose: **relação broncoarterial > 0,8** na criança (no adulto, > 1–1,5), sempre com clínica compatível.
- **Broncoscopia com lavado**; anticorpos vacinais; avaliação de aspiração.
- **Investigação da DCP** em centro de referência:
 - **Óxido nítrico nasal (nNO)** a partir de 5 anos, com fechamento do véu palatino: valores muito baixos (< 77 nL/min pela ATS 2018, após excluir fibrose cística e confirmados em nova medida) sustentam o diagnóstico; **nNO normal não exclui DCP**.
 - **Microscopia eletrônica** do epitélio ciliar: defeito característico confirma, mas 15–20% têm ultraestrutura normal.
 - **Videomicroscopia de alta velocidade e imunofluorescência**: complementares, nunca isoladas.
 - **Painel genético** amplo: variantes bialélicas patogênicas confirmam.
 - Pela ERS/ATS 2025, confirmam a **microscopia eletrônica e/ou a genética**; nenhum teste isolado exclui DCP. Os testes são feitos em poucos centros de referência.

Diferencial que não pode passar: corpo estranho, fibrose cística, tuberculose, erro inato da imunidade, aspiração crônica; tosse úmida isolada não é asma; no RN a termo, "taquipneia transitória" que passa de 24–48 h, com atelectasia ou rinorreia, pede investigação de DCP.

4. Tratamento e seguimento

Pediatra: trata a BBP e as exacerbações leves, faz a triagem inicial, cuida de vacinas, crescimento e ambiente sem fumaça, reforça a fisioterapia. **Pneumologista pediátrico:** confirma diagnóstico e causa, define fisioterapia, culturas, erradicação de *Pseudomonas* e azitromicina de manutenção. Na DCP, também **otorrinolaringologista**. Revisões a cada **3–6 meses** e cultura de via aérea a cada 6–12 meses (ERS 2021).

Fisioterapia respiratória (desobstrução brônquica) — base do tratamento:

- Individualizada: no lactente, drenagem postural modificada (sem cabeça para baixo) e técnicas assistidas; na criança maior, ciclo ativo da respiração, drenagem autógena e pressão expiratória positiva.
- **Diária** (a AEP sugere cerca de 20 minutos, duas vezes ao dia, na DCP), **intensificada nas exacerbações**, técnica revista a cada 6 meses; **atividade física** regular ajuda.
- **Salina hipertônica** (3–7%): casos selecionados, pelo especialista, com broncodilatador prévio.

Exacerbação (ERS 2021): **aumento da tosse ou da secreção por 3 dias ou mais**. Colher cultura antes do antibiótico, quando possível, e intensificar a fisioterapia.

Dose de amoxicilina-clavulanato: o site usa **50 mg/kg/dia de amoxicilina (25 mg/kg/dose de 12/12 h)** porque o alvo principal da BBP e da exacerbação é o *H. influenzae* não tipável, muitas vezes produtor de betalactamase, que o clavulanato cobre; a dose alta de 90 mg/kg/dia fica para quando o pneumococo é o alvo (otite, pneumonia).

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO
Amoxicilina-clavulanato (BBP)	25 mg/kg/dose de amoxicilina (50 mg/kg/dia), apresentação 7:1	12/12 h	2 semanas; melhora parcial, 4	Exceção do site à dose alta: o alvo é o <i>H. influenzae</i> não tipável, não o pneumococo. Ref.: decisão do site; AEP 2017 (22,5 mg/kg/dose); DACs (25–35 mg/kg/dose)
Amoxicilina-clavulanato (exacerbação)	25 mg/kg/dose de amoxicilina (50 mg/kg/dia), apresentação 7:1	12/12 h	14 dias	1ª escolha oral; mesma exceção (alvo <i>H. influenzae</i>); ajustar pela cultura. Ref.: ERS 2021 (14 dias); BEST-1 usou 45 mg/kg/dia
Azitromicina (alergia à penicilina)	5 mg/kg/dia	24/24 h	14 dias	Alternativa na exacerbação. Ref.: BEST-1 (Goyal 2019)
Antibiótico intravenoso	Conforme cultura e especialista	—	Em geral 14 dias	Exacerbação grave, falha do oral, germe resistente. Ref.: ERS 2021
Azitromicina de manutenção	30 mg/kg 1×/semana (ensaio BIS, 1–8 anos) ou 250 mg (< 40 kg) / 500 mg (≥ 40 kg) 3×/semana (BESTCILIA, DCP)	Semanal ou 3×/semana	6–24 meses, reavaliando	Só pelo especialista: ≥ 1 exacerbação com internação ou ≥ 3 sem internação em 12 meses. Ref.: ERS 2021 (indicação); BIS e BESTCILIA (doses)

Azitromicina de manutenção — cuidados: reduz as exacerbações pela metade, mas aumenta a **resistência a macrolídeos**. Antes de iniciar: **cultura para micobactérias não tuberculosas** (macrolídeo isolado nessa infecção gera resistência), função hepática e **ECG com QTc** se houver risco (história familiar de QT longo, arritmia ou morte súbita, outros fármacos que prolongam o QT — documento "QT longo, canalopatias e morte súbita"). Revisar audição, adesão e benefício.

Medidas gerais: calendário vacinal completo (SBP e PNI), com **influenza anual**, **pneumocócicas conjugada e 23-valente** (pneumopatia crônica é indicação dos CRIE) e COVID-19; VSR conforme critérios vigentes; ambiente **sem tabaco e cigarro eletrônico**; nutrição; evitar contato próximo com pacientes com fibrose cística.

Na DCP: lavagem nasal diária com soro fisiológico; **audiometria a cada 6–12 meses** (AEP); otite média aguda tratada como no documento "Otite média aguda" (amoxicilina 90 mg/kg/dia); tubo de ventilação é **controverso** (otorreia crônica) e fica com o otorrinolaringologista; aconselhamento genético (irmãos podem ser afetados).

O que não usar:

- **Dornase alfa** fora da fibrose cística: aumenta exacerbações e piora a função pulmonar (ERS 2021).
- **Bromexina**, N-acetilcisteína e mucolíticos orais.
- **Corticoide inalatório** de rotina (só se houver asma documentada); broncodilatador de horário sem resposta comprovada.
- Antitussígenos e anti-histamínicos de 1ª geração.
- Antibiótico profilático contínuo sem indicação do especialista; macrolídeo de manutenção sem excluir micobactéria.

Cirurgia é rara (doença localizada, grave e refratária).

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

- **SpO2 < 92%**, desconforto respiratório, cianose, apneia; SpO2 92–94% que não melhora na reavaliação.
- **Hemoptise** além de raías.
- Toxemia, sinais de sepse; desidratação, vômitos que impedem o antibiótico.
- Exacerbação sem melhora após 48–72 h de antibiótico oral.
- Suspeita de **corpo estranho** com sinais respiratórios.

Como encaminhar: oxigênio para manter SpO2 ≥ 94%, criança no colo; na hemoptise, sentada, sem alimentos; não adiar o antibiótico na criança toxemiada; contatar o serviço de destino; transporte com oxigênio e acompanhante; relatório com diagnóstico de base, culturas anteriores (*Pseudomonas*) e antibióticos recentes.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- Tosse "com catarro" todos os dias por mais de 4 semanas **precisa de consulta**, mesmo com a criança bem.
- Dar o antibiótico pelo **tempo completo** e voltar ao final.
- **Fisioterapia todos os dias**, também quando a criança está bem; nas crises, mais sessões.
- **Crise:** mais tosse, mais catarro ou catarro mais escuro por 3 dias ou mais — procurar o pediatra para começar o antibiótico cedo.
- Vacinas em dia (gripe todo ano); casa sem fumaça.
- Na discinesia ciliar: lavagem nasal diária e exames de audição regulares.
- **Pronto-socorro se houver:** falta de ar, respiração rápida, lábios roxos, sangue na tosse, febre alta com prostração, vômitos que impedem o remédio.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Suspeita	Sem documen- to específico; DCP, bronqui- ectasia e BBP no diferencial da asma grave (SBP/ASBAI 2020)	Sem protocolo localizado	Sem posição específica localizada	Exacerbação = piora sustenta- da (NG117)	BBP, doença supurativa e bronquiectasia como espectro (2017)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Exames	TC; suor; imu- noglobulinas e anticorpos va- cinais; nNO, biópsia ciliar, genética	—	—	Cultura de es- carro na exacerbação	Etiologia indivi- dualizada; DCP em cen- tro de referência	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Exacerbação	—	—	—	Amoxicilina 7– 14 dias; amoxi- cilina-clavula- nato se risco de falha	Amoxicilina- clavulanato, cefuroxima ou macrolídeo, 10–14 dias	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Manutenção	—	—	—	Fora do esco- po do NG117 (só exacerbação)	Macrolídeo não sistemáti- co (2017); na DCP, se exa- cerbações frequentemente	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Prevenção	Vacinação, ambiente sem tabaco	CRIE: influen- za e pneumo- cócicas na pneumopatia crônica	—	—	Vacinas, fisio- terapia, exercício	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE

Leitura: a SBP não tem documento específico; o guia SBP/ASBAI de asma grave (2020) põe bronquiectasias, BBP e DCP no diferencial e lista os mesmos exames da ERS. O Ministério da Saúde contribui com a vacinação dos CRIE; a AAP não tem diretriz (nos EUA, a referência é a ATS). Por isso, **no tratamento o site segue a ERS 2021**, única diretriz pediátrica específica, sem divergir da SBP. Divergências: **exacerbação** — o NICE prefere amoxicilina (7–14 dias); ERS e AEP, amoxicilina-clavulanato (BEST-1), adotada pelo site por 14 dias. **Azitromicina de manutenção** — a AEP (2017) não a recomendava de forma sistemática e o NG117 do NICE não trata do tema; a ERS 2021 a recomenda nas exacerbações frequentes, e o site segue a ERS. **ECG** — a ERS não o exige sem história familiar; o site pede QTc quando há risco. Na DCP, ERS 2017 e ATS 2018 divergiam sobre videomicroscopia e nNO; a **ERS/ATS 2025** unificou: microscopia eletrônica e/ou genética confirmam e nenhum teste isolado exclui.

PONTOS PRÁTICOS

1. Tosse úmida por mais de 4 semanas não é normal: sem pointers, amoxicilina-clavulanato por 2 semanas (até 4 se melhora parcial).
2. Falha após 4 semanas de antibiótico, mais de 3 BBP por ano ou qualquer pointer: pneumologista pediátrico em até 4 semanas.
3. Radiografia, teste do suor e imunoglobulinas antes de encaminhar; a tomografia confirma (relação broncoarterial > 0,8).
4. RN a termo com desconforto sem causa, rinite desde o nascimento, otites de repetição e situs inversus: pense em discinesia ciliar primária.
5. Fisioterapia diária e exacerbação tratada cedo (amoxicilina-clavulanato por 14 dias); a bronquiectasia leve da criança pode regredir.
6. Azitromicina de manutenção só pelo especialista, após excluir micobactéria; não usar dornase alfa nem corticoide inalatório de rotina.

Veja também, nesta Biblioteca: **Tosse persistente e crônica, Pneumonia adquirida na comunidade, Sibilância recorrente do lactente e do pré-escolar, Coqueluche, Otite média aguda e Acidentes domésticos** (Patologias do consultório); **Antibioticoterapia na Pneumonia; Tuberculose na infância no Brasil e Imunizantes contra o VSR** (Temas SBP 2026); **QT longo, canalopatias e morte súbita** (Cardiologia).

8. Fontes

- ERS. Chang AB et al. Guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis, 2021 (resumo em Breathe). [PMC](#)
- ERS. Lucas JS et al. Guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia, 2017 (resumo em Breathe). [PMC](#)
- ATS. Shapiro AJ et al. Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia, 2018. [PMC](#)
- ERS e ATS. Guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia, 2025 (resumo). [Europe PMC](#)
- NICE. Bronchiectasis (non-cystic fibrosis), acute exacerbation: antimicrobial prescribing (NG117), 2018. [nice.org.uk](https://www.nice.org.uk)
- AEP. Tos húmeda: bronquitis bacteriana persistente, enfermedad supurativa bronquial y bronquiectasias, 2017. [PDF](#)
- AEP. Romero Rubio MT et al. Manejo del paciente afecto de discinesia ciliar primaria, 2017. [PDF](#)

- SBP e ASBAI. Guia prático de abordagem da criança e do adolescente com asma grave, 2020. [PDF](#)
- Ministério da Saúde. Manual dos CRIE, 6ª ed., 2023 — resumo das indicações (Prefeitura do Rio, 2024). [PDF](#)
- Goyal V et al. BEST-1 (exacerbações de bronquiectasia na criança). Lancet Respir Med, 2019 (resumo). [Europe PMC](#)
- Valery PC et al. (BIS), 2013; Kobbernagel HE et al. (BESTCILIA), 2020. Lancet Respir Med (resumos). [Europe PMC](#)
- Reis, Quadros, Pinheiro. Bronquiectasias não fibrocísticas em hospital pediátrico. Residência Pediátrica, 2024. [Artigo](#)
- SBPT. Consenso brasileiro de bronquiectasias não fibrocísticas, 2019 (apoio; adulto). sbpt.org.br

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.