

Fluxo de Acesso de Fibrose Cística
Manifestações Pulmonares ou PANCREÁTICAS
PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 5, DE 30 DE ABRIL DE 2024.

MEDICAMENTOS

- ALFADORNASE 2,5 MG (POR AMPOLA)
- IVACAFTOR 150 MG (POR COMPRIMIDO REVESTIDO)
- ELEXACAFTOR 50 MG/TEZACAFTOR 25MG/IVACAFTOR 37,5 MG+IVACAFTOR 75 MG (POR COMPRIMIDO REVESTIDO)
- ELEXACAFTOR 100 MG/TEZACAFTOR 50 MG/IVACAFTOR 75 MG + IVACAFTOR 150 MG (POR COMPRIMIDO REVESTIDO)
- PANCREATINA 10.000 UI (POR CAPSULA)
- PANCREATINA 25000 UI (POR CAPSULA)
- TOBRAMICINA 300 MG/5ML (POR AMPOLA)

DOCUMENTOS NECESSÁRIOS

- Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do paciente;
- Cópia de documento de identidade e CPF do paciente;
- Cópia do comprovante de residência; (em nome do paciente ou responsável legal pelo paciente).
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME), preenchido, assinado e carimbado pelo médico (renovar SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica devidamente preenchida, assinada e carimbada pelo médico.
(As prescrições médicas devem obedecer às normas sanitárias vigentes para cada tipo de medicamento solicitado. ([LEI Nº 13.732, DE 8 DE NOVEMBRO DE 2018](#); [PORTARIA 344, de 1998](#); [RESOLUÇÃO – RDC Nº 20, DE 5 DE MAIO DE 2011](#)e outros);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade -TER; assinado pelo médico e paciente.
- Formulário de Acesso aos medicamentos para Fibrose Cística, preenchido, assinado e carimbado pelo médico do paciente. OU
- Relatório médico com CID-10, indicando as manifestações e achados clínicos e informando os seguintes dados: 1. Diagnóstico clínico de fibrose cística, descrevendo as manifestações clínicas da Fibrose Cística. 2. Ausência de critério de exclusão para uso do medicamento, conforme PCDT de **Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares**.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

Para Todos os Medicamentos:

- Exame Laboratorial de Dosagem Quantitativa de Cloretos no Suor; (Sódio e Potássio) (validade indeterminada)
- Estudo genético (com a identificação de mutações relacionadas à doença em dois alelos) (validade indeterminada)

Para Pancreatina, também:

- Relatório médico com evidências Clínicas de Insuficiência Pancreática. OU
- Exame Laboratorial de Dosagem de Elastase Fecal; ou
- Triagem neonatal bioquímica alterada (tripsinogênio imunorreativo – TIR elevada), em períodos de investigação diagnóstica da FC até a sua confirmação.

Para Tobramicina, também:

- Cultura de Secreção Respiratória identificando a presença de Pseudomonas. No primeiro tratamento e após falha do tratamento inicial. (validade 3 meses)

Para uso do Ivacaftor, também:

- ALT/TGP (validade 3 meses)
- AST/TGO (validade 3 meses)
- Espirometria ou pletismografia; (validade indeterminada)

Paciente com Idade maior de 6 anos, e pelo menos 25 kg, que apresentem uma das seguintes **mutações de gating (classe III) no gene regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR): G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N ou S549R**

Para uso do Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, também:

- **Os pacientes também devem apresentar idade igual ou maior do que 6 anos de idade e pelo menos, uma mutação F508del no gene CFTR.**
- Hemograma, (validade 3 meses)
- Exames de Função Hepática: (Transaminases(AST/TGO, ALT/TGP), Bilirrubina e Gama-Glutamiltransferase), (validade 3 meses)
- Creatina- Fosfoquinase, (validade 3 meses)
- Determinação de Tempo e Atividade da Protrombina, (validade 3 meses)
- Espirometria (validade 12 meses)
- Cultura de Material Respiratório e (validade 3 meses)
- Medida do peso, estatura e pressão arterial antes do início do tratamento.

EXAMES MONITORAMENTO

Para Alfadornase e Tobramicina:

- Recomenda-se monitorizar a resposta terapêutica com controle clínico periódico a cada 2-3 meses, com avaliação pela equipe assistente a cada consulta: dose em uso, nebulizador utilizado, horário de administração, efeitos adversos, transporte e armazenamento adequado do medicamento. A cada consulta, culturas de secreção respiratória são realizados de rotina em todos os pacientes.
- A coleta de secreção respiratória para cultura pode ser feita por ocasião das consultas, com intervalo máximo de três meses, nas exacerbações pulmonares agudas e após o tratamento de erradicação de patógenos. Preconiza-se triagem anual para micobactérias e fungos nos casos de paciente que expectora ou quando a evolução clínica é desfavorável.
- Para a monitorização da saúde respiratória, a Espirometria deve ser procedida a partir de cinco anos de idade em toda consulta ou, no mínimo, duas vezes ao ano. Apesar da falta de consenso, preconiza-se uma **radiografia de tórax anual. (a critério médico)**
- Reavaliação da TOBRAMICINA: Encaminhar a solicitação para reavaliação anualmente. Anexar cultura de secreção respiratória com validade de 30 dias.

Para Pancreatina:

- Recomenda-se monitorizar a resposta terapêutica com controle clínico periódico a cada 2-3 meses, com avaliação pela equipe assistente a cada consulta: dose em uso, nebulizador utilizado, horário de administração, efeitos adversos, transporte e armazenamento adequado do medicamento. A cada consulta, culturas de secreção respiratória são realizados de rotina em todos os pacientes.
- Avaliação clínica individual, com ajuste de dose da enzima pancreática conforme sintomas gastrointestinais, as características das fezes e o estado nutricional do doente;
- Pacientes que já tiverem alcançado a dose máxima e persistirem com esteatorreia devem ser investigados;
- Efeitos adversos relacionados ao uso excessivo de pancreatina: hiperuricemia, colonopatia fibrosante (principalmente com doses elevadas da enzima) e uricosúria.

Para o Uso dos Moduladores de CFTR Ivacaftor e Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor,

- Hemograma,
- Exames de Função Hepática (transaminases, bilirrubina e gama-glutamilttransferase),
- Creatina- Fosfoquinase,
- Determinação de tempo e Atividade da Protrombina,
- Espirometria,
- Cultura de material respiratório e medida do peso, estatura e pressão arterial antes do início do tratamento. **Periodicidade:** Após 30 dias, deve-se repetir os exames séricos de avaliação da segurança (especialmente, na presença de alterações das provas de função hepática). Avaliação clínica completa incluindo medida do peso, da estatura e da pressão arterial, coleta de culturas e avaliação de efeitos colaterais devem seguir as consultas de rotina de 3 a 4 vezes ao ano. Entre três e 12 meses de tratamento é preconizado coleta do **Teste do Suor** (mesmo método utilizado na dosagem basal). Para pacientes com histórico de doença hepática ou elevações de transaminase, deve-se considerar monitoramento mais frequente e ajustes de dose, se necessário.

UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana

FAMAR – FARMÁCIA Ambulatorial de Medicamentos do Aparelho Respiratório

End: Praça Conselheiro João Alfredo, s/nº - Pau Miúdo, Salvador – BA, 40320-350

Tel: da Farmácia: 3117-1711 Whatsap: (71) 98218-3780

Horário: 7h às 18h

E-mail: famar@saude.ba.gov.br

Interior

Bases Regionais de Saúde e Núcleos Regionais de Saúde (antigas DIRES)

CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)

E84.0 Fibrose cística com manifestações pulmonares

E84.1 Fibrose cística com manifestações intestinais

E84.8 Fibrose cística com outras manifestações

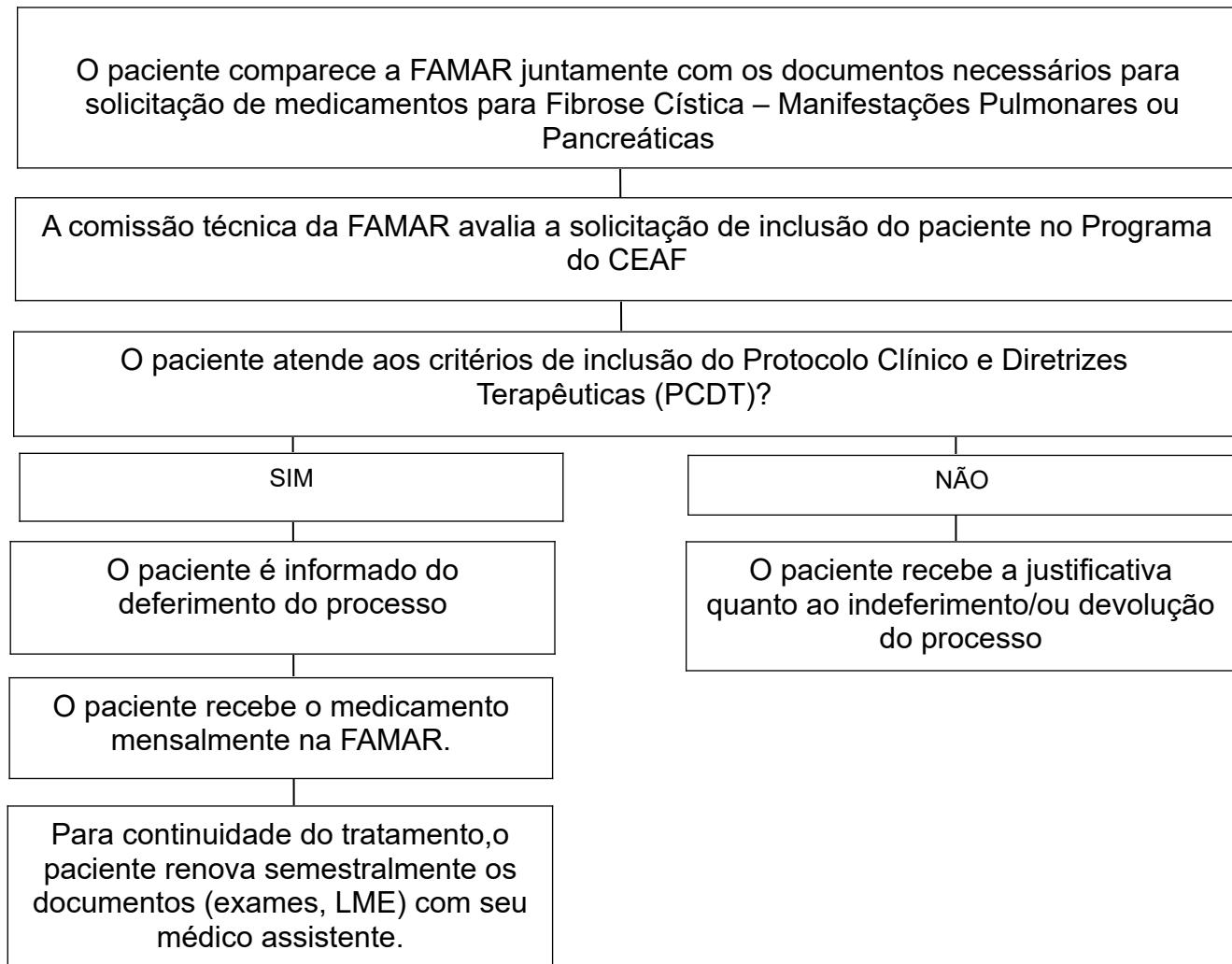
Atenção: Para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP): <http://sigtap.datasus.gov.br/>

OBSERVAÇÕES

- **Recomenda-se que a prescrição da Alfadornase, Tobramicina, Ivacaftor e Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor sejam realizadas por médico vinculado a CR de FC.**
- **Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão constantes neste Protocolo, a duração e a monitorização do tratamento, bem como a verificação periódica da dose prescrita e dispensada e a adequação de uso do(s) medicamento(s).**
- **Os moduladores da proteína CFTR ivacaftor e elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor possuem interações medicamentosas importantes com medicamentos indutores do CYP3A (rifampicina, fenobarbital, carbamazepina, fenitoína e erva de São João), inibidores do CYP3A (cetoconazol, itraconazol, voriconazol, fluconazol, eritromicina, claritromicina), entre outros medicamentos. Ajustes de doses dos medicamentos podem ser necessários. Portanto, todos os pacientes devem ser cuidadosamente avaliados para possíveis interações medicamentosas antes de iniciar a terapia. Além disso, os pacientes devem ser alertados para evitar ao longo do tratamento o uso de automedicação.**

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

ALFADORNASE, IVACAFTOR, PANCREATINA E TOBRAMICINA



ELEXACFTOR/TEZACFTOR /IVACFTOR

O paciente comparece a **FAMAR** juntamente com os documentos necessários para solicitação de medicamentos para Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares ou pancreáticas

A FAMAR cadastra o processo do paciente no AFSESAB, inclui todos os documentos e exames necessários para avaliação de seu processo e encaminha para ser avaliado pela comissão técnica da COAFE.

O paciente atende aos critérios de inclusão do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)? Se sim o paciente será incluído no CEAF.

SIM

NÃO

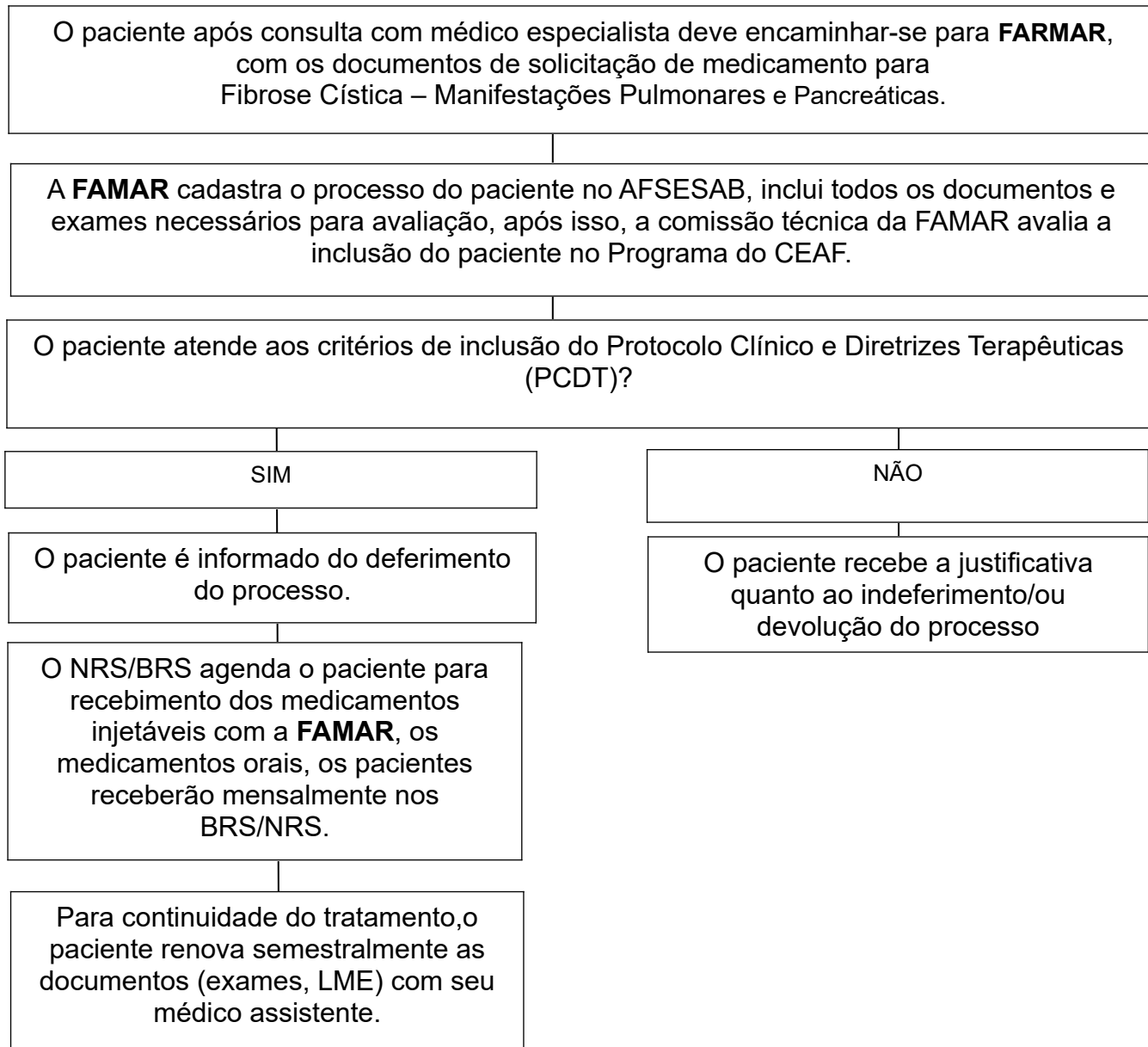
O paciente é informado do deferimento do processo

O paciente recebe a justificativa quanto ao indeferimento/ou devolução do processo

O paciente agenda o recebimento do medicamento mensalmente na **FAMAR**

Para continuidade do tratamento,o paciente renova semestralmente os documentos (exames, LME) com seu médico assistente.

FLUXO DOS PROCEDIMENTOS PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (Antigas DÍRES) ALFADORNASE, IVACAFTOR, PANCREATINA E TOBRAMICINA



ELEXACAFITOR/TEZACAFITOR /IVACAFITOR

O paciente após consulta com médico especialista deve encaminhar-se para a **FAMAR** (Unidade de Referência), com os documentos de solicitação de medicamento para Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares

A **FAMAR** cadastra o processo do paciente no AFSESAB, inclui todos os documentos e exames necessários para avaliação de seu processo e encaminha para ser avaliado pela comissão técnica da COAFE, e inclusão do paciente no Programa do CEAF.

O paciente atende aos critérios de inclusão do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)?

SIM

NÃO

O paciente é informado do deferimento do processo

O paciente recebe a justificativa quanto ao indeferimento/ou devolução do processo.

O NRS/BRS agenda o 1º atendimento do paciente com a **FAMAR** para orientações de uso do medicamento, Após o paciente poderá ser liberado para receber o medicamento mensalmente nos BRS/NRS.

Para continuidade do tratamento,o paciente renova semestralmente as documentos (exames, LME) com seu médico assistente.