



Elaboração: 2017

Última revisão: 05/2024

Próxima Revisão: 05/2026

Revisão: 7

FIBROSE CÍSTICA

CID 10: E84.0; E84.1; E84.8

PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 5, DE 30
DE ABRIL DE 2024.

Informações Gerais

Este é um guia que contém orientações sobre o medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF que você está recebendo gratuitamente pelo SUS. Seguindo orientações, você terá mais chance de se beneficiar com o tratamento.

Medicamentos (PCDT)

- Alfadornase: solução para inalação de 1 mg/mL.
- Colistimetato de sódio: pó para solução injetável ou inalatória contendo 80 mg (1 milhão de UI)
- Colistimetato de sódio: pó para solução injetável ou inalatória contendo 160 mg (2 milhões de UI)
- Elexacaftor 100mg/tezacaftor 50mg/ivacaftor 75 mg comprimidos revestidos co-embalados com comprimidos revestidos de 150 mg de ivacaftor
- Elexacaftor 50mg/tezacaftor 25mg/ivacaftor 37,5 mg comprimidos revestidos co-embalados com comprimidos revestidos de 75 mg de ivacaftor
- Ivacaftor 150 mg, comprimido;
- Pancreatina 10.000 UI, cápsula
- Pancreatina 25.000 UI, cápsula;
- Tobramicina 300mg, solução inalatória

Medicamentos (NT SES/PE Nº 06/2013)

- Azitromicina 500mg comprimido;
- Azitromicina 600 mg, pó para suspensão oral;
- Ciprofloxacina 500mg comprimido;
- Pantoprazol 20 mg comprimido;
- Racealfatocoferol (Vitamina E) cápsula 400mg;
- Colecalciferol + Retinol, acetato (10.000 UI/mL + 50.000 UI/mL), solução oral;
- Colecalciferol (1000 UI), comprimido

Documentos Pessoais a serem apresentados (original e cópia)

- () Carteira de identidade com foto (RG)
- () Cadastro de Pessoa Física (CPF)
- () Comprovante de residência com CEP (conta de água, luz, telefone ou declaração de residência)
- () Cartão Nacional de Saúde (CNS)
- () Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos

Documentos a serem emitidos pelo Médico (original e cópia)

- | ✓ Solicitação inicial | ✓ Renovação a cada 6 (seis) meses |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| () LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (no campo anamnese, preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);
() Receita Médica , com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
() Laudo Médico , com descrição clínica dos sinais e sintomas apresentados;
() Termo de Esclarecimento e responsabilidade ; | () LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (em qualquer mudança na terapêutica informar no campo (anamnese) e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);
() Receita Médica , com posologia para até 6 (seis) meses de tratamento. |



Exames	
<p>✓ Solicitação inicial</p> <p>Para todos os medicamentos do PCDT: () Cópia do exame de dosagem quantitativa de eletrólitos no suor () Cópia do exame de detecção molecular em fibrose cística (teste genético) Para Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, também: () TGO () TGP () Bilirrubina Para Tobramicina, também: () Cópia de exame de cultura de secreção respiratória</p> <p>Para os medicamentos da NT: () Laudo médico informando o histórico clínico do paciente, evidenciando o diagnóstico de Fibrose Cística e justificativa do uso do(s) medicamento(s).</p> <p>Obs: Para indivíduos nos primeiros meses de vida, em período de investigação diagnóstica da FC, poderá ser solicitado o medicamento Pancreatina, sem apresentação dos exames obrigatórios, sendo necessário laudo médico com descrição da suspeição. Medicamento poderá ser mantido até a sua confirmação e posterior avaliação de insuficiência pancreática</p>	<p>✓ Renovação a cada 6 (seis) meses</p> <p>Para os medicamentos do PCDT Para Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor: () TGO () TGP () Bilirrubina</p> <p>Para os medicamentos da NT: () Laudo Médico, quando necessário por mudança de medicamento ou posologia</p>
<ul style="list-style-type: none">• O resultado dos exames garante uma correta avaliação sobre o que o medicamento está fazendo no seu organismo. Em alguns casos pode ser necessário ajustar a dose ou até interromper o tratamento. Em casos de resultado fora do especificado ou ausência de algum exame o médico deverá justificar para ser analisado.• Dependendo da situação clínica do usuário, exames ou documentos adicionais poderão ser solicitados pelo avaliador técnico, de acordo com o Protocolo Clínico de Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde da respectiva doença.	



Serviços de Referência

Unidades de Saúde do SUS com serviços especializados ou em centros de referência em fibrose cística, regularizadas no CNES – Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde e credenciadas à **Farmácia de Pernambuco**.

Observações:

1. O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia (pneumologista, gastroenterologista)
2. Quando de **RENOVAÇÃO DA LME**, **se não houver alteração do tipo, dose e orientação de uso dos medicamentos**, médicos de outras especialidades que não a(s) citada(s) acima poderão fazer o preenchimento para dispensação (embora sempre deverão preencher o item de anamnese – o campo que deve conter um relatório sucinto – da condição clínica do paciente.
3. No mínimo a cada 12 (doze) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista.

Para receber os medicamentos

De posse dos documentos mencionados, o paciente ou seu representante deve dirigir-se a Farmácia de Pernambuco na data agendada para entrega dos documentos e dispensação do(s) medicamento(s);

No ato da entrega o paciente ou seu representante devem realizar a conferência (identificação, apresentação farmacêutica, lote, validade e quantidade dispensada que deve está de acordo com o recibo que o mesmo assinará);

Em caso de medicamentos termolábeis (que necessitam de refrigeração) não serão dispensados sem a apresentação da caixa térmica e gelo (ou similar) suficientes para acondicionamento e período de transporte.

Observações

- A resposta à Solicitação será emitida em até 30 (trinta) dias;
- Os documentos para renovação do tratamento devem ser apresentados com antecedência de 30 (trinta) dias;
- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o médico ou farmacêutico.
- Para o remédio em casa, o paciente recebe a ligação e concorda em receber o medicamento. Nesse caso ele deve permanecer no programa no mínimo 6 meses e aguardar o medicamento no período acordado (manhã ou tarde).
- Para acesso a Portaria integral acesse: <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>
- Para acesso a Normas Técnicas Estaduais acesse: <http://www.farmacia.pe.gov.br/normas-tecnicas>

Termo de Consentimento para tratamento de dados pessoais - Lei LGPD nº 13.709, de 14 de agosto de 2018

Este documento visa registrar a manifestação livre, informada e inequívoca pela qual o proprietário dos dados concorda com o tratamento de seus dados pessoais para finalidade específica, em conformidade com a Lei nº 13.709/2018 – Lei Geral de Proteção de Dados Pessoais (LGPD). Ao aceitar o presente termo, o proprietário do dado consente e concorda que seus dados serão usados pela Secretária Estadual de Saúde de Pernambuco para alimentar o Sistema Hórus do Ministério da Saúde para ter acesso ao seu tratamento.

Assinatura do paciente ou responsável legal



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de alfadornase, colistimetato, ivacaftor, elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, pancreatina, tobramicina para o tratamento da Fibrose Cística.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo(a) médico(a) _____ (nome do(a) médico(a) que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer os seguintes benefícios:

- Crescimento e desenvolvimento saudáveis;
- Manutenção da saúde respiratória e nutricional;
- Redução de exarcebações pulmonares e complicações.
- Melhora da função pulmonar e da qualidade de vida; e
- Melhora da sobrevida.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos:

- Alfadornase pode causar rouquidão, dor de garganta, alergia na pele, dor no peito e conjuntivite;
- Colistimetato pode causar tosse e broncoespasmo após a nebulização. Menos frequentemente pode ocorrer alergia na pele, aperto no peito, dor de garganta ou feridas na boca.
- Ivacaftor pode alterar os exames do fígado, alterações na pele, dores abdominais, diarreia, alterações de humor;
- Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor pode alterar os exames do fígado, causar alterações na pele, dores abdominais, diarreia, alterações de humor;
- Pancreatina em doses altas pode dar alteração do canal da bile. As microesferas do medicamento podem dar feridas na boca das crianças e devem ser retiradas;
- Tobramicina inalatória pode causar tosse, dor de garganta, rouquidão, rinite, falta de ar. Um broncodilatador deve ser nebulizado antes da sua aplicação;
- Contraindicação em caso de hipersensibilidade (alergia) aos fármacos;
- O risco da ocorrência de efeitos adversos aumenta com a superdosagem.

Estou ciente de que estes medicamentos somente podem ser utilizados por mim, comprometendo-me a devolvê-los caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido.

Sei também que continuarei ser atendido(a), inclusive em caso de desistir de usar os medicamentos.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazerem uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato.

() Sim () Não

Meu tratamento constará do(s) seguinte(s) medicamento(s):

() alfadornase () colistimetato () ivacaftor () elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor () pancreatina () tobramicina

Local:	Data:	
Nome do Paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
Assinatura do paciente ou responsável legal		
Nome do Médico:	CRM:	UF:
Assinatura e carimbo médico		
Data:		

Este termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do componente especializado da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias: uma ficará arquivada na farmácia e a outra será entregue ao usuário ou a seu responsável legal.

DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

(Portaria de Consolidação nº 2, de 28 de setembro de 2017)

Nome Paciente: _____ CNS: _____

Autorizo os representantes abaixo relacionados a me representarem na Farmácia de Medicamentos Especializados da Secretaria de Saúde do Estado de Pernambuco para formalização da solicitação de medicamentos, renovação da continuidade de tratamento e recebimento de medicamentos.

REPRESENTANTE 1*			
Nome Completo:			
Nº Doc. de Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:		Nº	Complemento:
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			
REPRESENTANTE 2*			
Nome Completo:			
Nº Doc. De Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:		Nº	Complemento:
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			
REPRESENTANTE 3*			
Nome Completo:			
Nº Doc. de Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:		Nº	Complemento:
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			

*Anexar cópia do RG dos representantes autorizados.

Data: ___ / ___ /20__ Assinatura do paciente: _____

Campo para digital