

**GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA**

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

FLUXO DE ACESSO - FIBROSE CÍSTICA**PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 5, DE 30 DE ABRIL DE 2024****MEDICAMENTOS**

- ALFADORNASE 2,5 MG (POR AMPOLA)
- ELEXACAFITOR 50 MG/TEZACAFITOR 25MG/IVACAFITOR 37,5 MG+IVACAFITOR 75 MG (POR COMPRIMIDO REVESTIDO)
- ELEXACAFITOR 100 MG/TEZACAFITOR 50 MG/IVACAFITOR 75 MG + IVACAFITOR 150 MG (POR COMPRIMIDO REVESTIDO)
- IVACAFITOR 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 documento de identidade e CPF do paciente;
- Cópia do comprovante de residência do paciente ou de seu responsável legal. Se em nome de terceiros, preencher formulário específico;
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME) adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica adequadamente preenchida, em conformidade com a legislação sanitária aplicável (Lei nº 13.732/2018, Portaria SVS/MS nº 344/1998 e demais normativas vigentes);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade (TER) da patologia adequadamente preenchido;
- Formulário de acesso aos medicamentos para Fibrose Cística adequadamente preenchido **OU**
- Relatório médico com CID-10 informando a história clínica do paciente, manifestações e achados clínicos da Fibrose, tratamento medicamentoso realizado, os critérios de inclusão e ausência dos critérios de exclusão e contraindicação ao medicamento solicitado, conforme PCDT da patologia.

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).



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

Para 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 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: AST/TGO, ALT/TGP, Bilirrubina e Gama- Glutamilttransferase (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 (validade 3 meses).
- Medida do peso, estatura e pressão arterial antes do início do tratamento.

EXAMES MONITORAMENTO

- Preconiza-se monitorizar a resposta terapêutica com controle clínico periódico a cada dois ou três meses, com avaliação a cada consulta das doses dos medicamentos em uso, nebulizador utilizado, horário de administração dos medicamentos, efeitos adversos, transporte e armazenamento adequado dos medicamentos e realização de terapias não medicamentosas.
- 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 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 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, Medida do peso, estatura e pressão arterial. **Periodicidade:** Após 30 dias do início do tratamento, para avaliação da segurança (especialmente, na presença de alterações das provas de função hepática).
- Para pacientes com histórico de doença hepática ou elevações de transaminase, deve-se considerar monitoramento mais frequente e ajustes de dose, se necessário.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

RENOVAÇÃO DA CONTINUIDADE DO TRATAMENTO

- **Em caso de troca de medicamento, aumento da dose ou mudança de peso (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor):** a avaliação deverá ser realizada na unidade responsável pela avaliação inicial.
- **Em caso de continuidade do tratamento, sem troca de medicamento ou sem aumento da dose:** a avaliação deverá ser realizada na unidade de cadastro.

Atenção: quando houver troca de medicamento ou aumento da dose, a solicitação deverá ser realizada por médico especialista, se previsto para a patologia em questão.

UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana

FAMAR – Farmácia Ambulatorial de Medicamentos do Aparelho Respiratório

End: Praça Conselheiro João Alfredo, S/N - Pau Miúdo, Salvador - BA, CEP: 40.320-350. Em frente ao Hospital Geral Ernesto Simões Filho.

Tel.: (71) 3117-1711 | (71) 98218-3780 (ambos Whatsapp).

Horário: 7h às 17h.

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

HUPES - Hospital Universitário Professor Edgard Santos (apenas para os pacientes cadastrados no ambulatório do HUPES)

End: Rua Dr Augusto Viana, s/n, Canela, Salvador - BA, CEP: 40.110-060.

Tel.: (71) 3646-3833.

Horário: 7h às 17h.

E-mail: farmamn.hupes@ebserh.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

- 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.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

Alfadornase, Ivacaftor, Pancreatina e Tobramicina

O paciente ou o seu responsável legal comparece a FAMAR ou HUPES (pacientes cadastrados no ambulatório da unidade) com os documentos necessários para solicitação do medicamento para Fibrose Cística.

A FAMAR ou HUPES cadastra o paciente no AFSESAB e avalia a solicitação de inclusão no CEAF.

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

SIM

A FAMAR ou HUPES informa o paciente sobre o deferimento do processo.

O paciente recebe o medicamento na FAMAR ou HUPES.

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

NÃO

A FAMAR ou HUPES informa o paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor

O paciente ou o seu responsável legal comparece a FAMAR ou HUPES (pacientes cadastrados no ambulatório da unidade) com os documentos necessários para solicitação do medicamento para Fibrose Cística.

A FAMAR ou HUPES cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha para avaliação da COAFE.

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

SIM

A FAMAR ou HUPES informa o paciente sobre o deferimento do processo.

O paciente recebe o medicamento na FAMAR ou HUPES.

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

NÃO

A FAMAR ou HUPES informa o paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE (NRS) OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE (BRS) (antigas DIRES)

Alfadornase, Ivacaftor, Pancreatina e Tobramicina

O paciente ou o seu responsável legal comparece a FARMAR com os documentos necessários para solicitação do medicamento para Fibrose Cística.

A FAMAR cadastra o paciente no AFSESAB e avalia a solicitação de inclusão no CEAF.

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

SIM

A FAMAR informa ao paciente sobre o deferimento do processo.

O 1º atendimento do paciente acontece na FAMAR, para orientações de uso do medicamento, após, o paciente poderá receber o medicamento mensalmente no NRS/BRS.

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

NÃO

A FAMAR informa ao paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor

O paciente ou o seu responsável legal comparece a FARMAR com os documentos necessários para solicitação do medicamento para Fibrose Cística.

A FARMAR cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha para avaliação da COAFE.

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

SIM

NÃO

A FARMAR informa ao paciente sobre o deferimento do processo.

A FARMAR informa ao paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.

O 1º atendimento do paciente acontece na FARMAR, para orientações de uso do medicamento, após, o paciente poderá receber o medicamento mensalmente no NRS/BRS.

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