

**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

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

Nome do Paciente:			
Médico Responsável:		CRM:	UF:
CID-10:	Data do preenchimento: / /		

1. Marcar com X o CID-10 da condição do(a) paciente.

- ☐ E84.0 Fibrose cística com manifestações pulmonares
☐ E84.1 Fibrose cística com manifestações intestinais
☐ E84.8 Fibrose cística com outras manifestações

2. Quais das manifestações clínicas da doença o paciente apresenta? Marcar com X e informar o tipo de manifestação.

- ☐ Manifestações sinusiais. Quais? _____
☐ Manifestações hepáticas. Quais? _____
☐ Manifestações ósseas articulares. Quais? _____
☐ Manifestações gastrointestinais/nutricionais. Quais? _____
☐ Manifestações pulmonares. Quais? _____
☐ Manifestações de perda salina. Quais? _____
☐ Manifestações Pancreáticas. Quais? _____
☐ Manifestações reprodutivas. Quais? _____

3. Quais os critérios clínicos e laboratoriais apresentados pelo paciente? Marcar com X.**Para o uso de Pancreatina:**

- ☐ indivíduos com diagnóstico de FC com insuficiência pancreática; ou
☐ indivíduos com FC e suspeita de insuficiência pancreática (representada pela presença de íleo meconial ou em razão de evidência qualitativa ou semi-quantitativa de aumento de gorduras nas fezes) até a exclusão de insuficiência pancreática por meio do teste de elastase fecal, quando o uso do medicamento deverá ser suspenso; caso haja a confirmação do diagnóstico após a realização do teste de elastase fecal o tratamento deverá ser mantido; ou
☐ indivíduos nos primeiros meses de vida, em período de investigação diagnóstica da FC até a sua confirmação e posterior avaliação de insuficiência pancreática por meio do teste de elastase fecal, com manutenção da pancreatina, mediante sinais clínicos inequívocos de má absorção.

Para o uso de Alfadornase:

- ☐ indivíduos com mais de 6 anos e diagnóstico clínico e laboratorial de FC; ou
☐ indivíduos com menos de 6 anos e doença pulmonar precoce, como descrito no item Tratamento em populações específicas.

Para o uso de Tobramicina:

- ☐ o indivíduo deve ter menos de 6 anos de idade, como descrito no item Tratamento em populações específicas;
☐ o indivíduo deve ter 6 ou mais anos de idade e isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* em culturas de secreção respiratória. A primeira identificação desse germe em culturas de secreção respiratória deve ser seguida de tentativa de erradicação, que consiste em tratamento por 28, 56 ou 84 dias com tobramicina inalatória, 300 mg duas vezes ao dia, para retardar ou prevenir a infecção crônica e suas consequências agudas e em longo prazo, que poderão influir negativamente no prognóstico da doença; ou



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

() o indivíduo deve ter 6 ou mais anos de idade e infecção pulmonar crônica (colonização) por *Pseudomonas aeruginosa*. Em caso de falha da erradicação da *Pseudomonas aeruginosa*, a infecção é considerada crônica e o tratamento em longo prazo com tobramicina inalatória deve ser iniciado.

Para o uso de Ivacaftor:

() os indivíduos também devem apresentar idade igual ou maior do que 6 anos, pelo menos 25 kg de peso corporal e uma das seguintes mutações de gating (classe III) no gene CFTR: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N ou S549R.

Para o uso de Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor:

() os indivíduos também devem apresentar idade igual ou maior do que 6 anos de idade e pelo menos uma mutação F508del no gene CFTR.

Declaro que o paciente não apresenta bronquiectasias ou insuficiência pancreática exócrina de outras etiologias que não FC, bem como paciente não apresenta intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso dos respectivos medicamentos preconizados neste Protocolo.

Assinatura e carimbo do médico