



– Doença/Agravo:

✓ FIBROSE CÍSTICA (Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática)

– Código internacional de doenças (CID-10) contemplado(s):

- E 84.0 — Fibrose cística com manifestações pulmonares
- E 84.1 — Fibrose cística com manifestações intestinais
- E 84.8 — Fibrose cística com outras manifestações.

– Medicamento(s) disponível(is):

- **ALFADORNASE 2,5 mg (por ampola)** (CID's autorizados: E84.0 e E.84.8)
- **IVACAFTOR 150mg (por comprimido revestido)** (CID's autorizados: E84.0 e E.84.8)
- **PANCREATINA 10.000 UI - 25.000 UI (por cápsula)** (CID's autorizados: E84.1 e E84.8)
- **TOBRAMICINA 300 mg/ 5mL solução inalatória (por ampola)** (CID's autorizados: E84.0 e E.84.8)

– Regulamentação fundamentada para obtenção do(s) medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF):

- Título IV, do Anexo XXVIII da Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017.
- Portaria SAS-SCTIE/MS nº 8, de 15/08/2017 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).

– Procedimentos e demais informações:

- Todas as orientações quanto à abertura e renovação de processos, bem como, dispensação de medicamentos podem ser verificadas no documento intitulado “**ORIENTAÇÕES GERAIS**” que encontra no site da CEMAC Juarez Barbosa acessando o link abaixo:

[ORIENTAÇÕES GERAIS](#)

RELAÇÃO DE DOCUMENTOS E EXAMES NECESSÁRIOS PARA ABERTURA DE PROCESSO

Após o deferimento do processo, alguns medicamentos, como, por exemplo, o IVACAFTOR, serão solicitados ao Ministério da Saúde, podendo sua efetiva dispensação, ocorrer em um prazo de até **90 (noventa) dias** corridos.

ATENÇÃO: Os documentos e exames aqui solicitados deverão ser encaminhados por **meio eletrônico** para a CEMAC Juarez Barbosa, sendo o armazenamento dos originais responsabilidade do Usuário SUS, exceto prescrições de medicamentos sob controle especial. A documentação original poderá ser solicitada a qualquer tempo pela Unidade.

A apresentação de informações ou documentos falsos, em todo ou parte, configura crime sujeito as penalidades legais.



1 – Prescrição médica devidamente preenchida: O medicamento deve ser prescrito pela Denominação Comum Brasileira, considerando o Art. 3º da Lei Federal nº 9.787 de 10/02/1999.

- PRESCRIÇÃO MÉDICA (sem controle especial). O documento original deverá ser apresentado no ato da dispensação do(s) medicamento(s)

✓ **ATENÇÃO quanto a VALIDADE da Prescrição:**

a) Para ALFADORNASE, IVACAFTOR e PANCREATINA:

(Validade máxima de 180 dias corridos a contar da data da emissão)

b) Para TOBRAMICINA:

(Validade máxima de 10 dias corridos a contar da data da emissão, caso na prescrição esteja especificado que se trata de USO CONTÍNUO, conforme o artigo 9º parágrafo 2º da Resolução RDC nº 471/2021, a validade poderá se estender para 180 dias corridos a contar da data da emissão.)

2 – Relatório médico, devidamente assinado e carimbado, informando:

- os sinais e sintomas característicos da doença.
- tratamentos prévios realizados e medicamentos em uso.

3 – Relação do(s) Exame(s) Obrigatório(s) para inclusão no Programa:

✓ **Observações:**

- O Laudo Laboratorial deve ser datado e assinado pelo responsável técnico, conforme a resolução RDC nº 302/2005 (ANVISA/MS).
- Posteriormente, OUTROS exames complementares poderão ser exigidos por esta Unidade de Saúde, para que a avaliação dessa solicitação seja concluída

3.1 - Exames gerais, para solicitação de quaisquer dos medicamentos tratados nessa relação de documentos:

- Laudo do exame de Dosagem de Cloreto de Sódio no suor, em pelo menos, duas aferições (Validade máxima de 90 dias);

OU

- Estudo genético com a identificação de mutações para a fibrose cística.

3.2 – Exames específicos adicionais, conforme o medicamento solicitado:

3.2.1 – Para **ALFADORNASE**

- Laudo do exame de imagem (ex.: Radiografia) **E/OU** do exame de prova de função pulmonar (ex.: espirometria) que demonstre o distúrbio pulmonar. (Validade máxima de 90 dias)

3.2.2 – Para **PANCREATINA**

- Laudo do exame de elastase fecal. (Validade máxima de 90 dias)

3.3.3 – Para **TOBRAMICINA**

- Laudo do exame de cultura e isolamento da secreção pulmonar (Validade máxima de 90 dias)

3.3.4 – Para **IVACAFTOR**

- Laudo do exame do estudo genético com a identificação de mutações

4 – Documentos pessoais do paciente:

- Carteira de Identidade ou Certidão de Nascimento;
- CPF;



- Comprovante de Endereço com CEP (água, luz ou telefone);
- Cartão SUS. Caso o usuário não possua Cartão SUS, este cartão poderá ser feito na CEMAC Juarez Barbosa.

5 – Termo de Esclarecimento e Responsabilidade com todos os campos corretamente preenchidos sem emenda e/ou rasura. Atenção: esse documento é assinado pelo paciente (ou responsável legal) e pelo médico. O reconhecimento da incapacidade do paciente é confirmado mediante a apresentação de documentos comprobatórios (Tutela, Curatela, Interdição ou equivalente) ou, ainda, por meio do preenchimento do “campo 13” do LME pelo médico assistente.

6 – LME (Laudo para Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica) adequadamente preenchido. As instruções de preenchimento e o arquivo do LME, para preenchimento manual, estão disponíveis para serem baixados (*download*) no sítio eletrônico <http://www.saude.go.gov.br>. Seguem abaixo os links para acesso aos documentos:

ORIENTAÇÕES SOBRE O PREENCHIMENTO DA LME

LME

Cabe ainda salientar que o **LME** terá noventa (**90**) **DIAS DE VALIDADE**, a partir de sua data de preenchimento pelo médico solicitante, para a solicitação de medicamentos na Unidade.

**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**
ALFADORNASE, IVACAFTOR, PANCREATINA E TOBRAMICINA.

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, ivacaftor, pancreatina, tobramicina para o tratamento da Fibrose Cística. Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo médico _____ (nome do médico 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 exacerbações pulmonares e complicações.
- melhora da função pulmonar e da qualidade de vida.
- melhora da sobrevida.

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

- a alfadornase pode causar rouquidão, dor de garganta, alergia na pele, dor no peito e conjuntivite;
- o ivacaftor pode alterar os exames do fígado;
- a 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;
- a 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;
- 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-los 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** () **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 do responsável legal:		
Médico responsável:		
Assinatura e Carimbo do Médico:	CRM:	UF:

Observação: - Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.