

# FIBROSE CÍSTICA – MANIFESTAÇÕES PULMONARES E OUTRAS MANIFESTAÇÕES

Portaria Conjunta SAES/SECTIcs nº 5, de 30 de Abril de 2024 ([Protocolo na íntegra](#))

## Medicamentos

- **Alfadornase 2,5 mg – ampola;**
- **Tobramicina 300mg/ mL e 300 mg/ mL de solução para inalação;**
- **Ivacaftor 150 mg - comprimidos revestidos;**
- **Elexacaftor 100 mg / Tezacaftor 50 mg / Ivacaftor 75 mg comprimido revestido co-embalado com Ivacaftor 150 mg comprimido revestido;**
- **Elexacaftor 50 mg / Tezacaftor 25 mg / Ivacaftor 37,5 mg comprimido revestido co-embalado com Ivacaftor 75 mg comprimido revestido.**

## CID's contemplados

E84.0, E84.8

## Relação de exames necessários para dispensação dos medicamentos nos locais de dispensação do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no Estado de São Paulo

### 1ª solicitação

#### Para Alfadornase, Tobramicina e Ivacaftor:

- Dosagem no suor – cloreto e sódio ou estudo genético com a identificação de mutações para a fibrose cística.
- Espirometria VEF1 (Volume Expiratório Forçado em 1 segundo);

#### À critério do médico prescritor:

- Laudo/relatório médico de radiografia de tórax;
- Laudo/relatório médico de Tomografia Computadorizada de tórax.

#### Para Elexacaftor / Tezacaftor / Ivacaftor + Ivacaftor:

##### Semestral:

- Hemograma;
- Função hepática (transaminases, bilirrubina e gama-glutamilttransferase);
- Creatina-fosfoquinase;

FIBROSE CISTICA – MANIFESTAÇÕES PULMONARES (Atualizado em 01/08/2024)

## COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

- Determinação de tempo e atividade da protrombina;
- Dosagem no suor – cloreto de sódio ou estudo genético com a identificação de mutações para a fibrose cística (independente do período realizado);
- Teste genético – Análise genética do CFTR com mutação F508del (independente do período realizado);

### **À critério do médico prescritor:**

- Espirometria VEF1 (Volume Expiratório Forçado em 1 segundo);
- Cultura de material respiratório;
- Pacientes classificados como CRMS/CFSPID podem ser elegíveis a testes adicionais de genotipagem, para investigar deleções ou duplicações gênicas ou análises de função da proteína CFTR;
- Relatório Médico com os dados a seguir: medida do peso, estatura, pressão arterial antes do início do tratamento, e em caso de mulheres ou homens trans em idade fértil, deverá ser informado sobre o método contraceptivo utilizado.
- Laudo/relatório médico de Radiografia de tórax;
- Laudo/relatório médico de Tomografia Computadorizada de tórax.

ATENÇÃO: Não é necessário apresentar [Termo de Esclarecimento e Responsabilidade](#)

### **Renovação da Continuidade**

#### **Para Alfadornase, Tobramicina:**

##### **À critério do médico prescritor:**

- Espirometria;
- Laudo/relatório médico de radiografia de tórax.

#### **Para Ivacaftor:**

##### **Semestral:**

- Dosagem sérica – TGO (Transaminase Glutâmico Oxalacética);
- Dosagem sérica – TGP (Transaminase Glutamiltransferase).

#### **Para Elexacaftor / Tezacaftor / Ivacaftor + Ivacaftor:**

##### **Semestral:**

- Hemograma;
- Função hepática (transaminases, bilirrubina e gama-glutamiltransferase);
- Creatina-fosfoquinase;
- Determinação de tempo e atividade da protrombina;

FIBROSE CÍSTICA – MANIFESTAÇÕES PULMONARES (Atualizado em 01/08/2024)



## COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

### À critério do médico prescritor:

- Cultura de material respiratório;
- Dosagem de cloro no suor (a cada 12 meses);
- Relatório Médico com os dados a seguir: medida do peso, estatura, pressão arterial antes do início do tratamento, e em caso de mulheres ou homens trans em idade fértil, deverá ser informado sobre o método contraceptivo utilizado.
- Laudo/relatório médico de Radiografia de tórax.

Para orientações sobre como obter os medicamentos, [clique aqui](#).

FIBROSE CÍSTICA – MANIFESTAÇÕES PULMONARES (Atualizado em 01/08/2024)

