



CONSULTA PÚBLICA Nº 01, DE 01 DE JUNHO DE 2020

Submete à Consulta Pública minuta de Protocolo Clínico para o tratamento farmacológico das exacerbações pulmonares e gastrointestinais em portadores de fibrose cística no âmbito do Estado de Minas Gerais: condutas complementares no âmbito do Sistema Único de Saúde do Estado Minas Gerais.

O SECRETÁRIO DE ESTADO DE SAÚDE, no uso das suas atribuições legais, que lhe confere o inciso III do §1º do art. 93 da Constituição Estadual; os incisos I e II do art. 46 da Lei Estadual nº 23.304, de 30 de maio de 2019, e considerando:

- o disposto no art. 7º, II, da Lei Estadual nº 13.317, de 24 de setembro de 1999, que contém o Código de Saúde do Estado de Minas Gerais;
- Resolução SES/MG n.º 5.170, de 4/03/2016, que dispõe sobre composição, competências e funcionamento da Comissão de Farmácia e Terapêutica da Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais – CFT/SES-MG e dá outras providências.
- a necessidade de garantir a prescrição segura e racional dos medicamentos para o tratamento da fibrose cística, por meio de um instrumento que traz orientações quanto às indicações para solicitação e os critérios de tratamento;
- a ação civil pública nº 0024.02.809.137-9 para atendimento aos pacientes com fibrose cística no estado de Minas Gerais;
- a relevância da matéria que recomenda sua ampla divulgação, a fim de que todos possam contribuir para sua regulamentação e aperfeiçoamento e, ainda, para maior transparência das ações da Comissão de Farmácia e Terapêutica da SES/MG;

RESOLVE:

Art. 1º – Submeter à consulta pública proposta de protocolo clínico para o tratamento farmacológico das exacerbações pulmonares e gastrointestinais em portadores de fibrose cística no âmbito do Estado de Minas Gerais: condutas complementares, conforme Anexo II desta Consulta Pública, para comentários e sugestões do público em geral.

Art. 2º – Fica aberto o prazo de 30 (trinta) dias, a contar da data de publicação desta Consulta Pública, para que sejam apresentados sugestões, críticas e pedidos de esclarecimentos, devidamente fundamentados, referentes ao objeto desta Consulta.

§1º – As contribuições deverão ser devidamente fundamentadas, nos termos do Anexo I desta Consulta Pública, e deverão ser encaminhadas por escrito para o endereço: Cidade Administrativa Presidente Tancredo Neves Secretaria de Estado de Saúde/Subsecretaria de Políticas e Ações de Saúde/Superintendência de Assistência Farmacêutica/Comissão de



GOVERNO DO ESTADO DE MINAS GERAIS
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE

Farmácia e Terapêutica, Cidade Administrativa Presidente Tancredo Neves, Av. Papa João Paulo II, nº 4143, Bairro Serra Verde, Edifício Minas – 10º andar ala par, Belo Horizonte/MG, CEP: 31.630-900; ou para o e-mail cft.saf@saude.mg.gov.br com o assunto “Consulta Pública Fibrose Cística”.

§2º – A Secretária Executiva da Comissão de Farmácia e Terapêutica coordenará a avaliação das contribuições apresentadas e a elaboração da versão final consolidada do Protocolo Clínico para o tratamento farmacológico das exacerbações pulmonares e gastrointestinais em portadores de fibrose cística no âmbito do Estado de Minas Gerais: condutas complementares no âmbito do Sistema Único de Saúde do Estado Minas Gerais, para que o respectivo ato normativo seja aprovado e publicado.

§3º – As contribuições não enviadas de acordo com o Anexo I desta Consulta Pública ou recebidas fora do prazo não serão consideradas para efeitos de consolidação do texto final do regulamento.

Belo Horizonte, 01 de junho de 2020.

CARLOS EDUARDO AMARAL PEREIRA DA SILVA

Secretário de Estado de Saúde



ANEXO I DA CONSULTA PÚBLICA Nº 01, DE 01 DE JUNHO DE 2020
FORMULÁRIO PARA ENVIO DE CONTRIBUIÇÕES EM CONSULTA PÚBLICA

Consulta Pública: nº _____ / ano _____

I. Identificação do participante

Solicitante () Pessoa Física () Pessoa Jurídica		
CPF/CNPJ:		
Nome Completo:		
Formação Profissional:		
Instituição a qual está vinculado (se houver, obrigatório para Pessoa Jurídica):		
Endereço:		
Cidade:		UF:
Telefone: ()	Fax: ()	E-mail:

1. Por favor, aponte abaixo qual o seu segmento. (Marque apenas uma opção)

- () Paciente
- () Familiar, amigo ou cuidador de paciente
- () Profissional de saúde
- () Interessado no tema
- () Especialista no tema do protocolo
- () Órgão ou entidade do Governo (Federal, Estadual ou Municipal)
- () Outro. Especifique: _____



2. Como você tomou conhecimento desta Consulta Pública? *(Pode marcar mais de uma resposta)*

- ☐ Imprensa Oficial de Minas Gerais
- ☐ site da SES/MG
- ☐ outros sites
- ☐ televisão
- ☐ rádio
- ☐ jornais e revistas
- ☐ Associação, entidade de classe ou instituição representativa de categoria ou setor da sociedade civil
- ☐ Amigos, colegas ou profissionais de trabalho
- ☐ Outro. Especifique: _____

3. De uma forma geral, qual sua opinião sobre a proposta de Protocolo Clínico para o tratamento farmacológico das exacerbações pulmonares e gastrointestinais em portadores de fibrose cística no âmbito do Estado de Minas Gerais: condutas complementares? *(Marque apenas uma opção)*

- ☐ Fortemente favorável
- ☐ Favorável
- ☐ Parcialmente favorável
- ☐ Parcialmente desfavorável
- ☐ Desfavorável
- ☐ Fortemente desfavorável



II. Contribuições para a Consulta Pública

Texto atual publicado (quando houver)	Proposta (inclusão, exclusão ou nova redação)
Justificativa: 	

Texto atual publicado (quando houver)	Proposta (inclusão, exclusão ou nova redação)
Justificativa: 	



Texto atual publicado (quando houver)	Proposta (inclusão, exclusão ou nova redação)
Justificativa:	

Você irá encaminhar documentos ou referências bibliográficas para embasar suas justificativas?
☐ Sim - solicitamos que os arquivos sejam encaminhados juntamente com este formulário
☐ Não



ANEXO II DA CONSULTA PÚBLICA Nº 01, DE 01 DE JUNHO DE 2020

Protocolo clínico para o tratamento farmacológico das exacerbações pulmonares e gastrointestinais em portadores de fibrose cística no âmbito do Estado de Minas Gerais: condutas complementares.

Público-alvo: médicos, farmacêuticos, enfermeiros, nutricionistas, e outros profissionais do SUS.

Objetivo: propiciar as equipes de saúde orientações inerentes a condutas terapêuticas, no tratamento farmacológico complementar das exacerbações pulmonares e gastrintestinais em portadores de fibrose cística, no âmbito do estado de Minas Gerais.

Metodologia: para construção do documento procedeu-se a busca nas bases de dados de protocolos e diretrizes terapêuticas na Fibrose Cística que incluíssem os produtos constantes na ação civil pública, dos documentos identificados selecionou-se os seguintes materiais: NICE – *Guideline Cistic Fibrosis*, Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística do Ministério da Saúde, Protocolos Clínicos de outros estados, e, as Diretrizes Brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística.

Contexto: Formulação de Protocolo Clínico Estadual complementar para atendimento aos pacientes portadores de fibrose cística com objetivo de incorporar na linha de cuidado os itens constantes na ação civil pública nº 0024.02.809.137-9 após a avaliação técnica das evidência científicas identificadas.

Conflito de interesse: a equipe de revisão técnica declara não ter nenhum conflito de interesse.

Demandante: Subsecretaria de Políticas e Ações em Saúde (Interno) e Ministério Público do Estado de Minas Gerais

Introdução

A fibrose cística (FC), também chamada de mucoviscidose, é uma doença genética autossômica recessiva. Embora predomine na população caucasiana, pode estar presente em



todos os grupos étnicos. No Brasil, a incidência ainda não foi estabelecida, contudo sugere-se uma incidência variável em torno de 1:7.000. A vida média dos pacientes com FC tem aumentado nos últimos anos, ultrapassando a terceira década, resultado do diagnóstico precoce instituído no teste do pezinho para bebês e do tratamento especializado instituído nas fases iniciais da doença.

A alteração está no cromossoma 7 e, para ser manifestada, deve ser herdada do pai e da mãe, com manifestações brandas ou intensas. O gene defeituoso causa problema em uma proteína, situada na membrana das células epiteliais de vários órgãos. A função principal desta proteína é transportar o cloro para dentro das células. Esta doença acomete os sistemas respiratório e gastrointestinal, com manifestações sinopulmonar crônica e supurativa, má absorção intestinal e alta concentração de cloretos no suor. Este acometimento se dá por indução do organismo a produzir secreções espessas e viscosas que obstruem os pulmões, o pâncreas e o ducto biliar.

Como norteadora de condutas no SUS temos a **Portaria Conjunta Nº 08, de 15 agosto de 2017 que aprova os protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas da Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática**. Neste documento consta uma descrição completa da doença, seus acometimentos e as condutas de tratamento para esta população. Orientamos que o mesmo seja lido na íntegra.

1. CONTEXTO

Em 15/01/2020 aconteceu reunião entre a equipe gestora da SES/MG e o Ministério Público do Estado de Minas Gerais (MPMG) dentre os assuntos discutidos foi exposto a necessidade de um protocolo estadual para atendimento dos pacientes com fibrose cística com o intuito de melhorar a gestão, o planejamento e o acesso aos itens constantes na Ação Civil Pública nº 0024.02.809.137-9.

Inicialmente avaliou-se a lista de produtos constantes na referida ação civil identificando se o item pertence a alguma componente da Assistência Farmacêutica, se o item pode ser fornecido ao paciente com fibrose cística, se há alguma evidência científica para o uso do item no tratamento da fibrose cística. Os itens para os quais foram identificadas alguma evidência científica para seu uso no tratamento da fibrose cística foram avaliados para incorporação neste protocolo complementar.

A complementação e suplementação nutricional foi analisada em conjunto com as nutricionistas do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD), sendo uma delas responsável pelo ambulatório de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas da UFMG. A relação de itens disponíveis na ação civil foi repassada à nutricionista referência com a solicitação de um estudo aprofundado dos mesmos e sua utilização na prática clínica. Dentro deste estudo a SES/MG solicitou também que fosse apresentada uma proposta de itens que



atendesse à demanda dos pacientes dentro da realidade atual do atendimento nutricional e as especificações dos produtos elencados.

PRODUTOS DA AÇÃO CIVIL PÚBLICA Nº 0024.02.809.137-9 - FIBROSE CÍSTICA			
<i>Medicamentos</i>	<i>Apresentação</i>	<i>Componente da Assistência Farmacêutica</i>	<i>Observação</i>
Ácido Ursodesoxicólico 150mg	Comprimido	CEAF	Identificadas fracas evidências quanto ao uso em fibrose cística. Fornecido exclusivamente para colangite biliar primária. Portaria Conjunta nº 11, de 09 de setembro de 2019 - Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Colangite Biliar Primária.
Água Bidestilada	Ampola 10ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Beclometasona, dipropionato 50mcg spray nasal aquoso	Frasco c/ 200 doses	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Cloreto de Sódio 0,9%	Ampola 10ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Cloreto de Sódio 10%	Ampola 10ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Flixotide 250mcg propionato de frasco 5ml/60doses	Frasco c/ 60 doses	não se aplica	Identificadas fracas evidências quanto ao uso em fibrose cística.
Ibuprofeno 300 mg	Comprimido	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Linezolida 600mg	Comprimido	CESAF	Não foram localizadas evidências sobre o uso do item no tratamento da fibrose cística. Sem indicação para fibrose, utilizado em centro de referência para tratamento de tuberculose. Adquirido pelo Ministério da Saúde e distribuído diretamente para o centro.



GOVERNO DO ESTADO DE MINAS GERAIS
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE

Prednisolona 3mg solução oral	Frasco 60ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Ranitidina solução oral - 150mg/10ml	Frasco 120ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Tobramicina inalatória 300mg/ 5ml	Ampola	CEAF	Fornecimento para pacientes com fibrose cística, via processo administrativo, nas Farmácia Regional Estadual de referência do município
Tobramicina em pó 28mg (Zoteon®)	Cápsulas	não se aplica	Fornecimento via CEAF da Tobramicina 300mg inalatória
Minociclina 100mg	Comprimido	CESAF	Não foram localizadas evidências sobre o uso dos itens no tratamento da fibrose cística. Solicitado ao Ministério da Saúde a ampliação do uso destes itens para tratamento da fibrose cística. SEI Nº 1320.01.0078047/2019-60
Rifampicina 300mg	Cápsulas	CESAF	
Rifampicina 20mg/ml - 2% - solução oral	Frasco	CESAF	
Xinafoato de Salmeterol + Propionato de Fluticasona em spray 25 mcg/125 mcg	Frasco c/ 120 doses	CEAF	Não foram localizadas evidências sobre o uso do item no tratamento da fibrose cística. Fornecido via fluxo do CEAF considerando o estabelecido na Resolução SES/MG nº 3.203, de 03 de abril de 2012 - Dispõe sobre o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento da Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica - DPOC Estável
Omeprazol 20mg	Cápsulas	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Prednisona 20mg	Comprimido	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Salbutamol, Sulfato spray 100mcg/ dose	Frasco	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Amoxicilina 250mg/5ml + Clavulanato de Potássio 62,5/5ml -	Frasco 75ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais



suspensão			
Amoxicilina 500mg + Clavulanato de Potássio 125mg	Comprimido	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Amoxicilina 250mg / 5ml - suspensão	Frasco 60ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Azitromicina 200mg / 5ml - suspensão	Frasco 15ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Azitromicina 500mg	Comprimido	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Sulfametoxazol + trimetoprima - suspensão oral 4%/0,8%	Frasco 50ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Sulfametoxazol + trimetoprima 400/80mg	Comprimido	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Cefalexina 250mg/5ml - suspensão	Frasco 60ml	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Cefalexina 500mg	Cápsulas	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Ciprofloxacino 500mg	Comprimido	CBAF	Fornecimento nas Farmácias Públicas municipais/ Unidades de Saúde municipais
Colistimetato sódico 1.000.000UI - solução inalatória	Ampola	não se aplica	Item avaliado considerando sua indicação para colonização e infecções pulmonares causadas por <i>Pseudomonas aeruginosa</i> suscetível, em pacientes com fibrose cística.
Vitaminas A D E K (Aquadek's®)	Comprimidos mastigáveis	não se aplica	Item sem registro na ANVISA
Vitaminas A D E K gotas pediátricas (Dekas®)	Frasco	não se aplica	Item sem registro na ANVISA
Produtos Nutricionais	Unidade	Componente da Assistência	Observação



		Farmacêutica	
Fórmula infantil - Infatrini®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	A complementação/suplementação foi avaliada em conjunto com a nutricionista responsável pelo ambulatório de Fibrose Cística do Hospital de Clínicas da UFMG e a nutricionista colaboradora Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD).
Carboidrato Complexo - Nutri Dextrin®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	
Suplemento em pó completo - Nutren Junior®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	
Suplemente Hipercalórico - Calogen®	Frasco 200ml	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	
Suplementos Hipercalóricos - Nutren 1.5®	Caixa 200ml	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	
Suplemente Oral 2,4Kcal/ml - Nutridrink Compact®	Frasco 125ml	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	
Dieta Complemento alimentar lácteo - Nutren Active®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	
Dieta pediátrica líquida - Nutrini Energy Multi Fiber®	Frasco 200ml	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica	



Dieta enteral pediátrica - Peptamen Junior®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica
Dieta infantil elementar - Neocate LCP®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica
Dieta Infantil lactente 1º semestre - Aptamil 1 Premium®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica
Fórmula Infantil lactente 2º semestre - Aptamil 2 Premium®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica
Fórmula semi-elementar - Pregomin Pepti®	Lata 400g	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica
Dieta enteral adolescente/adulto	tetrapack 1l	Dietas não estão incluídas na política de Assistência Farmacêutica

Após esta análise inicial foram avaliados os itens que apresentam alguma evidência relacionada ao tratamento de fibrose cística, sendo eles:

- Ácido ursodesoxicólico 150mg – Parecer nº 2/SES/SUBPAS-SAF-CFT/2020 ([14763494](#))
- Colistimetato sódico – Parecer nº 4/SES/SUBPAS-SAF-CFT/2020 ([14787614](#))
- Dietas para complementação e suplementação nutricional – Parecer nº 5/SES/SUBPAS-SAF-CFT/2020 ([14796865](#))
- Fluticasona 250mcg e Salmeterol + Fluticasona 25 mcg/125 mcg – Parecer nº 3/SES/SUBPAS-SAF-CFT/2020 ([14784139](#))



- Vitaminas Aquadek's® , Dekas® e Source CF® - **Parecer nº 1/SES/SUBPAS-SAF-CFT/2020 (14755375)**

Foram inseridos neste protocolo os produtos cujo o parecer de recomendação foi favorável.

2. ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Para atendimento aos pacientes portadores de Fibrose Cística, a Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais inclui em sua lista de medicamentos, tratamentos para esta população tendo como premissa a importância do atendimento administrativo complementar com Antimicrobianos e Complementos/Suplementos Nutricionais aos pacientes portadores de fibrose cística.

2.1 Critérios de Inclusão

Serão incluídos neste protocolo:

- Pacientes com diagnóstico confirmado de fibrose cística devidamente comprovada por teste do pezinho ou teste do suor ou laudo médico de profissional ligado ao centro de referência da fibrose cística; e
- Pacientes que tenham processo administrativo deferido (autorizado) no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica em MG;
- Pacientes atendidos no centro de referência estadual para fibrose cística;
- Pacientes que preenchem os critérios específicos expressos neste protocolo.

2.1.1 Tratamento medicamentoso complementar

A. Colistimetato

O acesso ao colistimetato está condicionado aos seguintes critérios:

1. Critérios de Inclusão

- Apresentar antibiograma revelando resistência bacteriana à tobramicina ou a outro aminoglicosídeo (neste caso apresentar o referido exame). Os aminoglicosídeos costumam apresentar resistência bacteriana cruzada. **OU**
- Hipersensibilidade aos componentes da tobramicina (devidamente comprovada por relatório médico). **OU**
- Apresentar contraindicação para o uso de tobramicina inalatória (devidamente comprovada por relatório médico). **OU**



- Apresentar-se refratário ou não responsivo ao tratamento com tobramicina inalatória (comprovado por relatório médico).

2. Medicamento Colistimetato

O colistimetato de sódio é um antibiótico do grupo das polimixinas (também conhecido como Polimixina E), derivado de *Bacillus polymixa var. colistinus*. É um polipeptídeo e é ativo contra diversas cepas aeróbicas Gram-negativas. Os antibióticos da classe das polimixinas são agentes de superfície e agem através da adesão à membrana celular da bactéria, o que altera sua permeabilidade e provoca a morte bacteriana. As polimixinas são agentes bactericidas eficazes contra diversas bactérias Gram-negativas com uma membrana externa hidrofóbica.

3. Indicação

Colistimetato sódico é indicado no tratamento de infecções onde os testes de sensibilidade sugerem que elas sejam causadas por bactérias suscetíveis. Colistimetato sódico é também utilizado por inalação para o tratamento infecção pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* em pacientes com fibrose cística (FC).

4. Contra-indicações

O colistimetato de sódio reduz a quantidade de acetilcolina liberada a partir da junção neuromuscular pré-sináptica e, portanto não deve ser utilizado em pacientes com miastenia grave. Este medicamento é contraindicado para uso em pacientes que apresentem histórico de reações de hipersensibilidade (alergia) ao colistimetato de sódio.

5. Efeitos adversos

Efeitos dermatológicos (prurido generalizado, erupção cutânea e urticária); Efeitos gastrointestinais (*Clostridium difficile* diarreia e irritação gastrointestinal); Efeitos músculo-esqueléticas (Paralisia muscular Neurológica); Efeitos neurológicos (ataxia, tontura, paralisia muscular, neurotoxicidade, parestesia, fala arrastada e vertigem); Efeitos renais (filtração glomerular clearance de creatinina-anormal, nefrotoxicidade e ureia séricas e creatinina do soro aumentada); Efeitos respiratórios (apneia, desconforto respiratório, insuficiência respiratória e paralisia do trato respiratório).

B. Demais antimicrobianos

a) Amoxicilina + Clavulanato, Amoxicilina, Azitromicina, Sulfametoxazol + Trimetropina, Cefalexina, Ciprofloxacino

Estes medicamentos fazem parte do elenco do SUS, sendo a responsabilidade de dispensação dos municípios. Sendo, assim, os itens estão padronizados na Relação Estadual de Medicamentos de Minas Gerais (REMENG). Para acesso a estes medicamentos o paciente deve se dirigir a Unidade Básica de Saúde mais próxima de sua residência munido de documento de identificação com foto e receita médica.



b) Tobramicina

Este medicamento faz parte do elenco de medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), conforme Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática. Para acesso a este medicamento o paciente deve se dirigir a Coordenação de Assistência Farmacêutica responsável por seu município de residência com a documentação exigida para este protocolo disponível em: <https://www.saude.mg.gov.br/formulariosceaf>.

2.1.2 Monitorização do uso de Colistimetato

Para a monitorização dos pacientes em tratamento da exacerbação pulmonar da fibrose cística em uso de Colistimetato, sempre que possível, realizar os seguintes procedimentos:

1. Busca ativa de queixas sugestivas de toxicidade sistêmica.
2. Monitorização da função renal (urinálise, dosagens séricas de uréia e creatinina) após 180 dias. Clearance de creatinina se houver aumento significativo da creatinina sérica.
3. O status pulmonar deve ser monitorizado através da espirometria em maiores de 5 anos, respeitando os critérios da ATS (American Thorax Society e Consenso Brasileiro de Espirometria), exames radiológicos e culturas de escarro para micro-organismos piogênicos com antibiograma.
4. Avaliar após 6 a 12 meses de utilização de antibióticos, se houve redução da frequência de internação e/ou redução do uso do antibiótico.
5. Testes de suscetibilidade devem ser realizados em pacientes que são tratados a longo prazo.

2.2 COMPLEMENTAÇÃO E SUPLEMENTAÇÃO ALIMENTAR

O paciente de Fibrose Cística deve ter seu estado nutricional avaliado desde o diagnóstico da patologia, tendo como premissa a conduta nutricional ideal para se atingir a ingestão nutricional total, incluindo consumo de energia (calorias), necessidades nutricionais estimadas e terapêuticas de substituição enzimática pancreática em casos necessários. Os problemas pancreáticos apresentados por esta população levam o paciente a apresentar má absorção de proteínas, carboidratos, gorduras, vitaminas A, D, K e E, bem como deficiências de outros minerais. O estado nutricional debilitado e o pouco crescimento somático levam o paciente a outros acometimentos como a diminuição da função pulmonar e a resposta à doença pulmonar. Por sua vez as infecções bacterianas, recorrentes nesta população afetam o apetite, prejudicando o crescimento linear e aumentam o gasto energético.



Neste contexto a avaliação antropométrica do paciente é imprescindível para o tratamento global do fibrocístico. Enzimas pancreáticas e suplementos de vitaminas lipossolúveis devem fazer parte do tratamento padrão da insuficiência pancreática.

Para a recuperação e manutenção do estado nutricional do paciente com fibrose cística devem ter um aporte calórico 20 a 50% superior aos não-portadores.

Para atender às demandas nutricionais dos pacientes portadores de fibrose cística é recomendado as dietas relacionados no Quadro 1.

Quadro 1 - Complementos/Suplementos nutricionais de acordo com faixa etária

Item	Especificação	Faixa Etária
1	Módulo de carboidrato, a base de maltodextrina, isento de sacarose, lactose e glúten, para uso em dietas enterais e orais, isento de aromatizantes, diluição instantânea. 100% maltodextrina pura	sem restrição
2	Complemento calórico, pediátrico em pó, disponíveis em pelo menos 3 opções de sabores, diluição instantânea, com no mínimo 10 gramas de proteína por 100 gramas de produto, podendo ser utilizado via oral/enteral. Normocalórica, normoproteica ou hiperproteica (50% proteínas de alto valor biológico)	Pediátrico
3	Complemento alimentar industrializado, nutricionalmente completo, hipercalórico 2.4kcal/ml, hiperproteico, normolipídico, de baixo volume e alta densidade calórica e proteica, utilizado por via oral, líquido, pronto para uso e embalagem individual.	sem restrição
	Complemento alimentar em pó, para jovens e adultos, de diluição instantânea, suplementado de vitaminas e sais minerais, isento de	



GOVERNO DO ESTADO DE MINAS GERAIS
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE

4	sacarose, com no máximo 65% de carboidrato	adolescente/adulto
5	Fórmula infantil elementar, nutricionalmente completa, com 100% de aminoácidos livres, ideal para crianças de 0 a 1 anos de idade, isenta de lactose	0 a 1 ano
6	Fórmula láctea infantil de partida. Para alimentação de criança de 6 a 12 meses de idade a base de proteína de leite de vaca, com predominância de proteínas solúveis (lactoalbumina) em relação à caseína, acrescida ou não de leite de óleo vegetal, com DHA e ARA, com maltodextrina e/ou lactose, sem sacarose e com vitaminas, minerais, oligoelementos que atendam as recomendações do código alimentarius.	0 a 6 meses
7	Fórmula láctea infantil de sequência, para alimentação de crianças de 6 a 12 meses de idade, a base de proteína do leite de vaca, gordura láctea, acrescida ou não de óleo vegetal e com vitaminas, minerais, oligoelementos que atendam as recomendações do código alimentarius	6 a 12 meses



8	Fórmula infantil semi elementar, a base de proteína hidrolisada do soro do leite, com no mínimo 30% de TCM, isenta de lactose e sacarose, enriquecida com vitaminas e sais minerais	Pediátrico
9	dieta polimérica , líquida, podendo ser utilizado via oral/enteral, nutricionalmente completa, normocalórica, densidade calórica de 1.2 e 1.5kcal/ml, que forneça as recomendações de vitaminas e minerais, com osmolaridade/ osmolalidade abaixo de 360mosm, isenta de sacarose, lactose e fibra, para jovens e adultos.	adolescente/ adulto
10	Emulsão de lipídios, pronta para o uso, composta por triglicérides de cadeia longa e elevada densidade calórica.	Crianças, adolescentes e adultos

2.3 DISPOSIÇÕES GERAIS REFERENTES AO ACESSO AO MEDICAMENTO E ÀS DIETAS

O acesso aos medicamentos e complementos/suplementos nutricionais se dará através da farmácia do componente especializado do Estado de Minas Gerais, mediante solicitação formal para portadores de fibrose cística que tenham processo administrativo deferido. Neste ato o paciente ou seu representante deverá apresentar os seguintes documentos:

- Receita médica
- Termo de esclarecimento e responsabilidade devidamente assinado (conforme anexo I).



- Relatório médico padrão justificando o motivo da indicação do antibiótico colestimetato. Neste caso será utilizado o laudo de medicamento especializado (LME) do Ministério da Saúde.
- Cópia dos documentos pessoais: RG, CPF, cartão SUS e comprovante de residência.

3. REDE DE ATENÇÃO A SAÚDE

A FC é uma doença que acomete vários órgãos e sistemas, principalmente o sistema respiratório e o aparelho digestivo, sendo o acometimento pulmonar responsável pela maior morbimortalidade. O acúmulo de muco espesso nas vias aéreas inferiores é uma das características-chave da fisiopatogenia da doença pulmonar, assim como a presença de reação inflamatória predominantemente neutrofílica. Na evolução doença, o pulmão torna-se cronicamente infectado por bactérias e o ciclo de infecção, inflamação e remodelamento brônquico acelera-se, contribuindo para o desenvolvimento da doença pulmonar obstrutiva crônica e irreversível.

O atendimento à pessoa com Fibrose Cística deve ser realizado de forma multiprofissional e interdisciplinar, desta forma se faz necessário o acompanhamento e tratamento de forma acolhedora nos diversos pontos de atenção.

3.1 OS CUIDADOS NA FIBROSE CÍSTICA

Os cuidados na Atenção Básica são dados por meio das diversas equipes que a integram (equipes de Saúde da Família/eSF, de Saúde Bucal/eSB, dos Núcleos de Apoio à Saúde da Família/NASF e de Consultório na Rua/CnR). Isso possibilita o atendimento multiprofissional dos doentes e sua família, prestado por médicos, enfermeiros, técnicos de enfermagem, agentes comunitários de saúde e odontólogos, podendo ter também, a depender da composição do NASF, nutricionista, fisioterapeuta, psicólogo, assistente social, farmacêutico e fonoaudiólogo, entre outros e a ações como atendimento individual, atendimento no domicílio, grupo terapêutico e atividade coletiva, de forma planejada e programada, podendo ser acolhidas também demandas espontâneas para serem avaliadas e, se necessário, serem direcionadas para outros serviços de saúde com continuidade de coordenação dos cuidados no âmbito da Atenção Básica. Desta maneira, entre as ações recomendadas na Atenção Básica estão:

- realizar o acompanhamento do crescimento e desenvolvimento das crianças, mantendo-se atenção à vigilância e ao cuidado desde o pré-natal até a puericultura, favorecendo o vínculo e o reconhecimento da necessidade de acompanhamento de forma mais sistemática;



- definir agenda para acompanhamento periódico das crianças pelas eSF, eAB e Nasf, seja por meio de atendimento individual, atendimentos compartilhados, grupos ou visitas domiciliares;
- a equipe de saúde, perante resultados alterados da triagem neonatal, deve contatar o serviço de referência estadual de triagem neonatal, para os encaminhamentos devidos e orientados pelos protocolos do Programa Nacional de Triagem Neonatal;
- a partir do nascimento, orientar sobre os imunobiológicos indicados: vacina contra influenza, vacina contra hepatite A (HA), vacina pneumocócica conjugada 7 valente (Pnc7) e polissacarídica 23 valente (Pn23), além de indicar e programar as vacinas contempladas no Calendário Básico de Vacinação de Rotina da Criança no Brasil;
- articular-se com outros serviços de atenção à saúde;
- articular-se com outras unidades assistenciais, como creches, escolas, Centros de Referência da Assistência Social e associações; e
- promover atividades de educação permanente, de acordo com as necessidades dos doentes, das famílias, dos cuidadores e das equipes.

Assim, a identificação da doença em seu estágio inicial e o encaminhamento ágil e adequado para o atendimento especializado dão à Atenção Básica um caráter essencial para um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos, também contribuindo com os cuidados assistenciais relacionados às principais manifestações clínicas (pulmonares e pancreáticas), psicológicas e sociais dos doentes de fibrose cística.

Por sua vez, a Atenção Domiciliar é uma modalidade de cuidados estratégica para os doentes em fase avançada – em geral devido à redução da sua capacidade funcional e à ocorrência de infecções respiratórias recorrentes. Os Serviços de Atenção Domiciliar/SAD são chamados com frequência a acompanhar estes casos, principalmente nas necessidades de antibioticoterapia parenteral e fisioterapia respiratória. Os cuidados ofertados pelos SAD são usualmente pautados no atendimento multiprofissional e dependentes de poucos equipamentos.

O paciente pode contar ainda com atendimento em reabilitação através da Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência. Esta Rede busca ampliar o acesso e qualificar o atendimento às pessoas com deficiência temporária ou permanente, progressiva, regressiva, ou estável; intermitente ou contínua no Sistema Único de Saúde, além de promover cuidados em saúde, especialmente de reabilitação auditiva, física, intelectual, visual, ostomia e múltiplas deficiências, buscando ações de prevenção identificação precoce de deficiências nas fases pré, peri e pós-natal, infância, adolescência e vida adulta.



3.2 CENTROS DE REFERÊNCIA E TESTE DO SUOR

O **teste de suor** é um procedimento que é usado na medicina, a fim de diagnosticar a fibrose cística. Os pacientes com esta doença têm uma concentração de cloreto de sódio no suor mais elevada do que as pessoas saudáveis, com base neste fato, o exame é realizado com o intuito de demonstrar a existência da doença em pacientes com sintomas sugestivos, geralmente crianças com repetidas infecções respiratórias ou sinais de desnutrição.

O teste do Suor está disponível na Tabela de Procedimentos, medicamentos, órteses e próteses do Sistema Único de Saúde para usuários com até dois anos de idade através do Código:

Código: 02.02.11.014-1	DOSAGEM DE CLORETOS NO SUOR
Descrição	<i>CONSISTE DE EXAME DO SUOR PARA CONFIRMAÇÃO DE FIBROSE CISTICA E INCLUI: A) ESTIMULO DA SUDORESE (IONTOFORESE COM PILOCARPINA EM GEL) B) COLETA DA AMOSTRA DE SUOR EM TUBO MICROBORE (TIPO SERPENTINA); C) ANALISE DA CONCENTRAÇÃO DE ELETROLITOS NO SUOR POR CONDUTIVIDADE OU DE CLORETOS POR COULOMETRIA/TITULOMETRIA E; D) LAUDO ASSINADO COM RESULTADOS QUANTITATIVOS DO PROCEDIMENTO. ESTE PROCEDIMENTO É REALIZADO EM REGIOES DIFERENTES DO CORPO, COLETANDO DUAS AMOSTRAS DISTINTAS, CONFORME PROTOCOLO DO MINISTÉRIO DA SAÚDE..</i>

Para o diagnóstico da Fibrose Cística através do Teste do Suor existem em Minas Gerais 03 estabelecimentos habilitados pelo Ministério da Saúde como **Serviço de Diagnóstico de Fibrose Cística Código 1409**: Faculdade de Medicina da UFMG/NUPAD, Universidade Federal de Juiz de Fora/Hospital Universitário e Universidade Federal de Uberlândia/ Hospital de Clínicas. Estes estabelecimentos deverão realizar o Teste do Suor para os pacientes encaminhados via regulação municipal conforme normas e financiamentos estabelecidos pelo Ministério da Saúde.

Para o tratamento da Fibrose Cística a Resolução SES/MG nº 1.088, de 29 de dezembro de 2006 dispõe sobre os **Serviços de Referência para o tratamento da Fibrose Cística** no Estado de Minas Gerais. Segundo essa normativa os seguintes estabelecimentos possuem perfil para atendimento aos pacientes diagnosticados com a doença: Hospital das Clínicas da UFMG, Hospital Infantil João Paulo II, Hospital Julia Kubitscheck, Hospital Universitário da UFJF e Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia. Cumpre destacar que a organização do acesso às ações e aos serviços especializados citados deverá ser realizada pela



regulação do município de residência do paciente que deverá atuar de forma integrada, com garantia da transparência e da equidade no acesso.

4. MATERIAIS MÉDICO-HOSPITALARES

O processo de acompanhamento, tratamento e prevenção de agravos dos pacientes com Fibrose Cística é dependente de diversos profissionais, pois se trata de uma doença de comprometimento sistêmico, e que também acomete o pulmão. Para tal, se faz necessário a utilização de alguns materiais e insumos para possibilitar parte do tratamento, sendo a desobstrução de vias aéreas um dos principais focos, uma vez que a limitação ou instabilidade destas vias reduzem a capacidade ventilatório limitando as atividades diárias.

O programa de reabilitação pulmonar tem como foco reduzir os agravos das doenças e minimizar as alterações psicossociais das doenças crônicas: depressão e piora da qualidade de vida. Sendo assim, a utilização de técnicas de remoção de secreção, terapia inalatória, reabilitação pulmonar, exercícios físicos e educação do paciente e da família sobre as doenças são imprescindíveis.

A utilização de aparelhos que promovam a mobilização de secreções pulmonares como o Oscilador Oral de Alta Frequência (OOAF), a máscara de Pressão Positiva nas Vias Aéreas (EPAP), indicada para promover recrutamento alveolar e remoção de secreções traqueobrônquicas e a aerossol terapia, são exemplos de materiais a serem aplicados do tratamento. Em alguns casos, é necessário para viabilizar a respiração adequada, o uso de equipamentos de ventilação pulmonar, sendo o CPAP e o BIPAP os mais usualmente indicados.

A Constituição Federal de 1988, art.198, dispõe sobre as ações e os serviços públicos de saúde que integram uma rede regionalizada e hierarquizada, constituem um sistema único organizado e possuem como uma das diretrizes: a descentralização, com direção única em cada esfera de governo.

Conforme disposto no art. 18º da Lei Orgânica nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, compete à direção municipal do Sistema Único de Saúde (SUS) planejar, organizar, controlar e avaliar as ações e os serviços de saúde, gerir e executar os serviços públicos de saúde.

Em fevereiro de 2006, foi publicada a Portaria GM/MS nº399, com a definição das diretrizes operacionais do Pacto pela Saúde, contemplando o pacto firmado entre os gestores do SUS em três dimensões: pela Vida, em Defesa do SUS e de Gestão. No seu contexto, o Pacto institui o “Termo de Compromisso de Gestão” estadual e municipal, como instrumento que deverá formalizar as responsabilidades dos entes federados. A portaria citada define que é de responsabilidade do município: “(...) garantir a integralidade das ações de saúde prestadas de forma interdisciplinar, por meio da abordagem integral e contínua do indivíduo no seu contexto familiar, social e do trabalho; englobando atividades de promoção da saúde, prevenção de riscos, danos e agravos; ações de assistência, assegurando o acesso ao atendimento às urgências (...)”. Assim, quanto aos materiais médicos hospitalares o



município onde reside o usuário de saúde é responsável em adquirir e disponibiliza-los adequadamente para o tratamento conforme normas e financiamentos do SUS.

5. REFERÊNCIAS

- 1 ATHANAZIO, Rodrigo Abensur et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. **J. bras. pneumol.**, São Paulo , v. 43, n. 3, p. 219-245, June 2017. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132017000300219&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 10 abr 2019.
- 2 Constituição da República Federativa do Brasil, de 05 de outubro de 1988.
- 3 Cystic Fibrosis: Diagnosis and management. Nice Guideline NG78. October 2017. Disponível em: <<https://www.nice.org.uk/guidance/ng78>>. Acesso em 10 abr 2019.
- 4 Lei Orgânica nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências
- 5 PORTARIA CONJUNTA Nº 08, DE 15 DE AGOSTO DE 2017. Protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas da Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_FibroseCistica_InsuficienciaPancreatica.pdf>. Acessado em 03 abr 2019.
- 6 Portaria GM/MS nº399, de 22 de fevereiro de 2006, que divulga o Pacto pela Saúde 2006 – Consolidação do SUS e aprova as Diretrizes Operacionais do Referido Pacto.
- 7 Protocolo Assistencial de fibrose cística serviço de referência pediátrico e adulto do Estado do Espírito Santo. Disponível em: <<https://saude.es.gov.br/Media/sesa/Consulta%20P%C3%ABlica/PROTOCOLO%20FC%20maio2016-1.pdf>>. Acesso em 10 abr 2019.
- 8 Protocolo clínico para o tratamento farmacológico das exacerbações pulmonares em portadores de fibrose cística no âmbito do Estado de Mato Grosso: condutas complementares. Disponível em: <[file:///C:/Users/m12907754/Downloads/protocolo-clinico-para-o-tratamento-farmacologico--\[521-190318-SES-MT\]%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/m12907754/Downloads/protocolo-clinico-para-o-tratamento-farmacologico--[521-190318-SES-MT]%20(1).pdf)>. Acesso em 04 jun 2019.
- 9 Resolução SES/MG Nº 1088 de 29 de dezembro de 2006 Institui a Rede Estadual de Atenção à Saúde do Portador de Fibrose Cística. Disponível em: <<http://www.saude.mg.gov.br/component/search/?all=fibrose+c%C3%ADstica&area=all>>. Acesso em 17 jul 2019.



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

Colistimetato

Eu, _____ (nome do(a) paciente),
declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos,
contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso do
medicamento colistimetato, indicado para o tratamento da FC – manifestações
pulmonares.

Os termos médicos me foram explicados e todas as minhas 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:

- diminuição da frequência das exacerbações respiratórias;
- melhora da qualidade de vida;
- melhora da respiração pulmonar.

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

- Categoria de risco para mulheres grávidas (ANVISA-RE 1548/03): D. A segurança do uso da droga durante a gravidez não foi estabelecida. Há evidências que o colistimetato de sódio atravessa a barreira placentária e consequentemente há potencial para toxicidade fetal se administrado durante a gravidez. Estou ciente que devo avisar imediatamente o médico em caso de gravidez;
- O colistimetato de sódio é excretado no leite materno, portanto a amamentação não é recomendada durante o tratamento com colistimetato de sódio;
- Contra-indicações: O colistimetato de sódio reduz a quantidade de acetilcolina liberada a partir da junção neuromuscular pré-sináptica e, portanto não deve ser utilizado em pacientes com miastenia gravis.
- Este medicamento é contraindicado para uso em pacientes que apresentem histórico de reações de hipersensibilidade (alergia) ao colistimetato de sódio.

As reações adversas mais comuns são:



- Efeitos dermatológicos (prurido generalizado, erupção cutânea e urticária);
- Efeitos gastrointestinais (*Clostridium difficile* diarreia e irritação gastrointestinal);
- Efeitos músculo-esqueléticas (paralisia muscular neurológica);
- Efeitos neurológicos (ataxia, tontura, paralisia muscular, neurotoxicidade, parestesia, fala arrastada e vertigem);
- Efeitos renais (filtração glomerular clearance de creatinina-anormal, nefrotoxicidade e ureia sérica e creatinina do soro aumentada);
- Efeitos respiratórios (apneia, desconforto respiratório, insuficiência respiratória e paralisia do trato respiratório).

Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser assistido, inclusive se desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato. ()
Sim () Não

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:		CRM:	UF:
Assinatura e carimbo do médico			
Data: _____			