

# Contribuições da Consulta Pública - Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística - Conitec

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
09/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
09/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Prezados Senhores, precisamos urgentemente destes medicamentos.. São vidas em nossas e suas mãos. Desde já, toda comunidade de acometidos por esta doença lhes será eternamente grata. Os efeitos destes medicamentos mudam a vida destas pessoas e lhes colocam a viver e produzir.. A cada dia que passa é fundamental para eles. Nós, principalmente familiares sofrem a cada dia e a cada noite com sintomas graves que só nós sabemos o que sofrem. Temos certeza de que haverá sensibilidade dos senhores na urgente disponibilização destes medicamentos. Muito obrigado!,
09/02/2024	Paciente	Muito boa	TESTE	TESTE
09/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Gostaria de deixar minha opinião como mãe de portador de Fibrose Cística sobre a importância desse protocolo que inclui o Trikafta, Teste genético, Elastase fecal
09/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Não.
09/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Gostaria que a idade para uso do modulador fosse reduzida pois a fda Americana libera para o tratamento de crianças com 2 anos é infelizmente muitas crianças com FC não conseguem atingir a idade de 6 anos	A obrigatoriedade do sus em fornecer fisioterapeutas especializados nos municípios para atender aos pacientes



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
09/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Conforme o texto explana bem, o acompanhamento por uma equipe multidisciplinar é fundamental para uma boa evolução da doença, porém, o Ministério da saúde não garante a oferta de profissionais especializados no âmbito do SUS. A exemplo de Maceió-AL, o centro de referência, o Hospital Universitário Professor Alberto Antunes, possui apenas uma Pneumopediatra e uma nutricionista para atender a nível ambulatorial os pacientes. Considerando a realidade socioeconômica da maioria dos pacientes portadores de FC da região, todos eles não têm acesso a fisioterapia respiratória e motora, gastroenterologista, geneticista, psicologia, enfermagem e assistência social. O atendimento na atenção primária ou nos centros de referência deve ser garantida e ostensivamente fiscalizada, para garantir o adequado acompanhamento especializado para todos os portadores e não apenas ser aconselhado por meio de protocolo clínico, como parece estar no texto.
10/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Importante para a vida de muitas pessoas	Não
10/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	-	-
12/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	VÁRIOS PACIENTES SERÃO BENEFICIADOS COM A INCLUSÃO DO MODULADOR ELEXACAFITOR/TEZACAFITOR/IVACAFITOR COM MELHORA DA QUALIDADE DE VIDA E AUMENTO DA EXPECTATIVA DE VIDA EMBASADOS EM RELATOS E EVIDÊNCIAS CLÍNICAS E LABORATORIAIS DE PACIENTES EM USO DESTE MEDICAMENTO E TAMBÉM A INCLUSÃO DE COLISTIMETATO DE SÓDIO TENDO MAIS UMA OPÇÃO DE ANTIBIOTICOTERAPIA PARA ERRADICAÇÃO OU COLONIZAÇÃO CRÔNICA DA BACTÉRIA QUE ACOMETE MAIS COMUMENTE ( Pseudomonas aeruginosa) OS PACIENTES DE FIBROSE CÍSTICA.	NÃO



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
13/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Trikafta chegou para mudar a vida de pessoas com fibrose cística . Sou mãe de um menino com fibrose cística, que segundo os médicos teria expectativa de vida de apenas mais 2 anos . Mas Graças a Deus no dia 30 de dezembro de 2023 meu menino teve acesso ao trikafta e sua saúde está cada dia melhor . Já não possui secreção nos pulmões, em 20 dias de uso do medicamento sua capacidade pulmonar subiu de 30% para 41.7% estaumentando a capacidade do pulmão e melhorando a saturação. Esse medicamento é um milagre de Deus e veio para salvar vidas e melhorar a qualidade de vida de quem sofre com essa doença.	Trikafta melhora a qualidade de vida dos pacientes mas também de seus familiares .
14/02/2024	Interessado no tema	Muito boa	Não	Não
14/02/2024	Interessado no tema	Muito boa	Não	Não
15/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Muito boa	Não	Não
15/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	.	.
15/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	É de grande necessidade para a sobrevivência dos portadores de FC como para sua qualidade de vida a incorporação desses tratamento.	Aguardamos ansiosamente para que muito em breve o Trikafta e os demais seja disponibilizando no SUS é assim ver os portadores de FC ter uma vida de qualidade e dignidade como TDS temos direito.
15/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Não
15/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	-	Ressalto a importância nas ações para pacientes com fibrose cística. Das doenças raras, essa é a mais comum e graças às novas ações a expectativa de vida dos pacientes vem subindo. No Brasil.
16/02/2024	Empresa	Muito boa	Não.	Fico muito feliz que mais pacientes vão ter acesso ao medicamento.
16/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
16/02/2024	Interessado no tema	Muito boa	Sem alterações sugeridas.	Sem comentários adicionais
17/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Gostaria de comentar que esses medicamentos salvarão muitas vidas e acabarão com o sofrimento diário de muitas famílias.	Por favor aprovem esses medicamentos pois é um direito à vida
17/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Acho que essa proposta é de suma importância para a sobrevivência e qualidade de vida de todos os cidadãos portadores da Fibrose Cística.	Acho que essa proposta é de suma importância para a sobrevivência e qualidade de vida de todos os cidadãos portadores da Fibrose Cística.
18/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Muito boa	Não	O Diagnóstico, manejo e tratamento da Fibrose Cística é amplo.. Que os PCDTs possam acompanhar este processo e se manterem atualizados em toda complexidade que a doença exige. A atualização dos PCDTs para Colistimetato de sódio, Elastase pancreática fecal, ventilação não invasiva (VNI) e felizmente a incorporação no SUS do modulador elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Trikafta®) para o tratamento de pacientes acima de 6 anos e com pelo menos uma mutação F508del no gene CFTR, traz mais um avanço do Brasil para com as Doenças Raras, evidenciando aqui a vida dos pacientes de Fibrose Cística. A comunidade de pacientes, familiares e profissionais almejam que pacientes compatíveis as novas terapias tenham o real acesso, de forma programada, contínua e absoluta. Já é tempo do Brasil acompanhar os resultados dos índices registrados à sobrevida de outros países. Os pacientes brasileiros merecem viver tanto e quanto a partir do direito à vida. ,
18/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Nao	Nao



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
18/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	não sou médico	a importância das novas tecnologias no tratamento da fibrose cística, como o Trikafta tem transformado a vida dos pacientes. O quanto antes o tratamento for iniciado o prognóstico é de total interrupção da progressão da doença. Os pacientes podem levar uma vida normal e contribuir para a sociedade.
19/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Esses tratamentos são de suma importância para a Fibrose Cística e trazem uma melhoria no diagnóstico precoce. Muitos estados têm tido falta de tratamentos e exames simples e isso não pode mais acontecer.	Todos tem direitos de acessar essas terapias e devem ter acesso à elas. Minha filha tem Fibrose Cística, tem 13 anos e piorou muito quando não encontrou acesso a essas terapias.
19/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Mesmo constando vitaminas lipossolúveis neste documento. O mesmo não é abastecido nas farmácias e repassados aos pacientes do estado de Minas gerais.
19/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Nao	Nao
19/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Condições importantes para sobreviva e qualidade	A condição será muito melhor para executar tarefas
20/02/2024	Paciente	Muito boa	Está bom	Sou portadora de fibrose cística pulmonar! Fui diagnosticada aos 48 anos de idade! Hoje tenho 60 anos! Uso oxigênio à noite ! Tenho muitas infecções pulmonares! E não vejo a hora de receber este medicamento!
20/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
20/02/2024	Paciente	Boa	Não	Não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
20/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Trikafta é um milagre.	Trikafta deixa as pessoas com uma vida normal .
20/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	De extrema importância, onde vidas raras tem o direito em tratamento oferecido pelo Sus, Trikafta j é um medicamento de qualidade de vida, como mãe aguardo desde setembro. todos os outros que temos que implantar
21/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	É direito, garantido por lei, ao tratamento de saúde nas redes públicas e ao acesso de medicamentos de tratamento de saúde para qualquer pessoa.	Doenças raras.....São raras!!, Pessoas raras possuem o mesmo direito à tratamento adequado dos órgão públicos.
21/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	NENHUM	NENHUM
21/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Gostaria de parabenizar o SUS pela incorporação da medicação Trikafta, medicamento fornecido em diversos países do mundo que tem a capacidade de mudar a vida dos pacientes, tanto em termos de qualidade de vida, como em termos de expectativa de vida.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
21/02/2024	Paciente	Regular	<p>"Tenho 19 anos e sou usuário do TRIKAFTA há um ano, aproximadamente. Minha vida foi completamente alterada após o início do uso desse medicamento. Antes, meu dia-a-dia era permeado por extremas faltas de ar, impossibilidade de práticas de exercícios físicos, fadiga extrema, dificuldades para ganhar peso, dentre diversas outras questões que me afetavam constantemente. Hoje, todas essas dificuldades foram mitigadas. Considero que tenho uma vida nova. Pude ganhar peso, viver uma vida mais saudável e problemas pulmonares são muito menos frequentes, me fazendo poder viver uma vida próxima da "normal". Duas questões importantes que notei durante esse período: não senti nenhum tipo de efeito colateral ao usar o medicamento, só notei as melhoras na minha qualidade de vida previamente citadas. Além disso, observei que, se passo algum período sem utilizar o medicamento, os sintomas voltam de maneira muito rápida, com aumento considerável na quantidade de secreção pulmonar e faltas de ar. Períodos muito curtos, como um só dia sem utilizá-lo já fazem esses sintomas retornarem. "</p>	<p>"Todas as minhas considerações estão presentes no campo ""11. Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto?""."</p>



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
21/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Boa	<p>- É sugerida a troca do Ivacaftor para o tratamento com ELX/TEZ/IVA para pacientes que tenham pelo menos uma mutação F508del e mais de seis anos, conforme a bula da tripla combinação. Sugere-se que seja a primeira escolha mesmo em pacientes com variantes elegíveis para ivacaftor, não devendo ocorrer apenas em falha terapêutica., - Custo: Para além do exposto acima, vale destacar que o valor do Ivacaftor é superior ao valor final do elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, ou seja, a troca do ivacaftor pela tripla combinação, para aqueles pacientes que tenham indicação médica e elegibilidade também para o Trikafta (uma cópia da F508Del e mais de 6 anos), pode representar redução de custo e melhores resultados clínicos. , - O tratamento de Trikafta deve ser interrompido em caso de efeitos adversos (vide contribuição anexa sobre Transaminases hepática), Ausência de resposta clínica em 1 ano, definida por: , a) redução do cloreto do suor de pelo menos 20 mmol/L no teste do suor (cloridrómetro ou teste de condutividade, considerando a realidade brasileira) E, b) alteração relativa do VEF1 = 0%, o que representa estabilização ou melhora da função pulmonar E, c) redução do número de exacerbações pulmonares e hospitalizações em relação ao ano anterior E, d) ausência de declínio do estado nutricional, medido pelo IMC adequado à idade, exceto se houver outra explicação, , - A redução de 30 mmol/l no cloreto do suor não pode ser utilizada como critério único e obrigatório , - monitoramento: A avaliação em 30 dias não é preconizada em todos os protocolos internacionais , , Demais contribuições e detalhamento sobre sugestões ao texto, vide anexo enviado.,</p>	<p>O Unidos pela Vida - Instituto Brasileiro de Atenção à Fibrose Cística endossa o coro da comunidade de FC do Brasil, no que tange à tamanha alegria e esperança com a incorporação de novas tecnologias e atualização deste protocolo, especialmente pela incorporação do novo modulador para o tratamento de pessoas com FC com pelo menos 6 anos e uma mutação DF508. Demais contribuições ao texto proposto do PCDT podem ser conferidas no anexo enviado.</p>
22/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	nao	A inclusão do TRIKAFTA no PCDT salvara muitas vidas.
22/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
22/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	-	-
23/02/2024	Paciente	Muito boa	Não	Não
23/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Não
23/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
23/02/2024	Paciente	Muito boa	Não	Não
25/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	"Sou mãe de uma paciente de fibrose cística de 12 anos. Há menos de um ano ela está usando, via judicial a associação dos medicamentos Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor. Sua última espirometria antes de iniciar o tratamento, em janeiro de 2023, mostrava um VEF1 de 53%, com uma piora gradual do quadro. Após 9 meses de tratamento a espirometria de janeiro de 2024 mostrou um VEF1 de 96%. Além da melhora da função pulmonar observamos melhora no ganho de peso. Término dos episódios de vômito por acúmulo de secreção e ausência de Pseudomonas aeruginosa nas culturas de escarro. Em resumo, a incorporação do modulador Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor no tratamento representou ""vida"" para minha filha. "
25/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	A Fibrose Cística é doença incurável e a nova medicação pode abrir uma oportunidade de uma melhor vida futura aos pacientes com a doença.	A medicação pode mudar a realidade de vida de muitos pacientes com Fibrose Cística, os quais acompanho há mais de 20 anos como profissional de saúde.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
26/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Talvez incluir, além de medicação, outros tratamentos indicados como fisioterapia e auxílio no aspecto nutrição dos pacientes pelo SUS.	Não
26/02/2024	Profissional de saúde	Boa	Incluir análise sobre dietas nutricionais e vitaminas. Mais informações em anexo	Inclusão de dietas nutricionais e vitaminas. Mais informações em anexo
26/02/2024	Profissional de saúde	Boa	A forma de analisar a melhora do paciente te através de dosagem de cloro no suor não é um parâmetro de fácil acesso para a grande parte dos serviços que acompanham pacientes com fibrose cística pois não temos a máquina para fazer o exame pelo sus .	A melhora do vef 1 também não é um parâmetro eficaz para pacientes portadores de mutação delta f 508 que ainda estão em bom estágio da doença .
26/02/2024	Profissional de saúde	Ruim	Revisão dos critérios para avaliar resposta positiva ao Trikafta:, (a) demonstração de redução do cloreto no suor em 20 mEq (como na diretriz canadense) como evidência de resgate da função da proteína CFTR, , (b) ausência de perda de VEF1 (ou seja, estabilidade da função pulmonar) ou qualquer ganho (porque paciente crianças com doença pulmonar inicial e adultos com pouco doença pulmonar precisam preservar sua função pulmonar, adulto com doença pulmonar avançada por de pequenos ganhos em VEF1, mas representar grande ganho de funcionalidade), , (c) redução da frequência de exacerbações e hospitalizações, , (d) redução ou suspensão do uso de oxigênio suplenetar, , (e) suspensão da indicação de transplante pulmonar, ou, , (f) ausência de declínio nutricional ou recuperação nutricional (expressa em kilos ou índice de massa corpórea).	É urgente a incorporação no SUS da tripla combinação para torna tratável uma doença fatal.
26/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nao	Sim, gostaria. Meu filho é portador de Fibrose Cística e está fazendo o tratamento com o novo medicamento Tricafta, onde a melhora é visível desde o primeiro mês. Mudou completamente a sua vida. Não tem mais tosse nem secreção. As infecções não existem mais. Não precisa mais de antibióticos. Ganhou peso e faz exercícios sem falta de ar. Estamos muito satisfeitos e felizes por ele.
27/02/2024	Paciente	Muito ruim		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
27/02/2024	Paciente	Muito ruim		
27/02/2024	Paciente	Muito ruim		
27/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Sim. Alterações sugeridas em anexo.	Os profissionais da SBPT e da SPPT acreditam que o novo Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística será de grande importância na melhora do cuidado dos portadores de Fibrose Cística.
27/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Regular	A CH e seu corpo clínico contribuem para a consulta pública n.03/2024 sobre o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística, focando na avaliação do modulador de CFTR Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor. Sugerimos: , 1. <b>**Análise Multicritérios e Acompanhamento:**</b> Importância de análise multicritérios com mínimo de 1 ano de acompanhamento para avaliar eficácia clínica, incluindo redução de hospitalizações e exacerbações pulmonares, ganho de peso por melhora nutricional, e estabilização ou melhora da função pulmonar (VEF1), , 2. <b>**Critérios para Interrupção de Tratamento:**</b> Definir critérios clínicos claros para interrupção de tratamento, baseados na ausência de resposta aos indicadores de eficácia., , 3. <b>**Desafios no Monitoramento:**</b> A indisponibilidade de cloridrômetros em alguns centros de referência pode afetar o acompanhamento adequado. Propõe-se soluções para garantir o monitoramento eficaz dos pacientes., , Essas sugestões visam aprimorar a precisão e a relevância do protocolo, garantindo um tratamento mais eficaz e adequado para pacientes com Fibrose Cística, além de abordar desafios práticos enfrentados pelos centros de referência.	Teste do suor - Indisponibilidade de cloridrômetros (equipamento necessário para a realização do teste do suor) em alguns centros de referência em Fibrose Cística pode ser um grande problema para o acompanhamento dos pacientes., , , , ,
27/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Tenho um filho com F. Cística, após receber o remédio Trikafta, a princípio 4 cxs com 84 cápsulas cada, após 5 dias de uso teve uma melhora significativa, sem crises de tosse, o que reputo como um remédio milagroso..



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
27/02/2024	Paciente	Muito boa	Nao	Tive acesso ao medicamento Trikafta no dia 03/01/2024 via ação judicial e desde então não tenho mais tosses e catarro. O medicamento melhorou muito minha qualidade de vida e vai ajudar muitas pessoas na mesma condição que eu quando estiver disponível no SUS.
27/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nao	Nao
27/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	NÃO	MEU MARIDO TOMA A MEDICAÇÃO TRIKAFTA E EM MENOS DE UM MÊS TOMANDO A MEDICAÇÃO HOUVE MELHORA SIGNIFICATIVA NA QUALIDADE DE VIDA DELE. NEM PARECE QUE TEVE 5 INTERNAÇÕES NO ANO DE 2023. NÃO TOSSE MAIS, TEM MAIS DISPOSIÇÃO E FOLEGO PARA VIVER DA FORMA MAIS NORMAL POSSIVEL, PARECE ATE OUTRA PESSOA.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
27/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Boa	<p>"4.3.1 Teste do Suor, Sugerimos a revisão da recomendação que para diagnóstico deveríamos usar somente o teste do suor por cloridômetro. Entendemos que a avaliação qualitativa ou medida da condutividade do suor não apresenta o mesmo valor para confirmação diagnóstica em relação ao teste quantitativo, entretanto é o método disponível em uma parte significativa dos centros de FC no Brasil., 4.3.1 Teste do Suor, Sugerimos a revisão da recomendação que para diagnóstico deveríamos usar somente o teste do suor por cloridômetro. Entendemos que a avaliação qualitativa ou medida da condutividade do suor não apresenta o mesmo valor para confirmação diagnóstica em relação ao teste quantitativo, entretanto é o método disponível em uma parte significativa dos centros de FC no Brasil. Segundo os dados do Registro Brasileiro de FC de 2021, 16.5% dos testes de suor apresentados foram realizados por condutividade . , ,</p> <p>Item 8.3 – Modulação da proteína CFTR, “Na ocorrência de sobreposição de mutações (presença de alelo F508del com uma mutação Classe III), deve-se iniciar o tratamento com ivacaftor e, em caso de falha ao tratamento, interromper o tratamento e iniciar o uso da associação elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI)”. , A referência citada para esta opção terapêutica na realidade sugere que nesta situação seja priorizado a terapia com ETI . Ensaio clínico publicado por Barry PJ et al . comparou o uso de ivacaftor ou tezacaftor–ivacaftor vs ETI em portadores de 1 mutação F508del e outra mutação elegível para ivacaftor. Houve uma diferença de queda de cloreto no suor de 23,1 mmol/L e no domínio respiratório do questionário de qualidade de vida. Considerando-se este estudo e que o perfil de segurança é semelhante, sugerimos que a primeira escolha para o tratamento de portadores de F508del + mutação classe III iniciem seu tratamento com a associação ETI. O melhor preço da terapia tripla também é uma excelente vantagem desta escolha. "</p>	<p>8.7 Tempo de tratamento e critérios de interrupção, A FC é uma doença multissistêmica. Acreditamos que a avaliação de benefício do tratamento deve ser considerada de forma multifatorial. , Estudos de vida real com uso de ETI comprovam e reforçam os benefícios encontrados nos estudos pivotais , , . Bower JK et al avaliou mais de 16 mil portadores de Fibrose cística usando terapia tripla, demonstrando melhora clinicamente significativa de função pulmonar e índice de massa corpórea, além de redução de 79% de exacerbações e 74% de internações . Dados brasileiros comprovam mais uma vez ganho de função pulmonar, redução de exacerbações, melhora de nutrição e qualidade de vida em 6 meses de tratamento . , Desta forma, nossa recomendação é que seja usado um desfecho composto para indicação de interrupção do tratamento. O tratamento deve ser avaliado por 12 meses (para adequada avaliação do desfecho exacerbações) e a interrupção recomendada caso os pacientes apresentem no período;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>\Delta</math> ganho no VEF1 &lt; 5% E,</li> <li>• <math>\Delta</math> redução no CI do suor &lt; 30 mMol/L E,</li> <li>• <math>\Delta</math> ganho no IMC menor do que 0,5 kg/m<sup>2</sup> E,</li> <li>• <math>\Delta</math> redução &lt; 50% na frequência de exacerbações infecciosas em comparação ao ano anterior., Vale ressaltar, que o tratamento deve ser descontinuado somente se o paciente não apresentar benefício nos 4 domínios de avaliação, uma vez que o benefício em qualquer um dos pontos elencados já é clinicamente relevante.,</li> </ul>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
27/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
27/02/2024	Paciente	Muito boa	"Quanto a Incorporação do ""Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor"" , preciso apenas ressaltar o senso de Urgência da comunidade elegível ao tratamento. Pois eu tive a enorme felicidade de ter minha vida SALVA e Transformada através do acesso a essa medicação (vias judiciais). , , Quando iniciei o tratamento, eu já me encontrava em estágio terminal da doença, absolutamente entregue, acamado, 100% dependente de oxigênio contínuo. Mas consegui uma recuperação ditada como milagrosa de forma muito rápida. , , Contudo, tive contatos com outros pacientes que ficaram nesta mesma expectativa e possibilidade de terem suas vidas transformadas como a minha, mas que lastimavelmente não tiveram a mesma sorte, pois o medicamento não chegou a tempo e estes vieram a óbito. , , Por isso temos muita pressa! Estamos extremamente gratos pelos resultados até aqui, mas precisamos mitigar as vidas que continuam sendo perdidas para a doença mediante a falta deste medicamento disponível no SUS., "	Apenas reforçar mais uma vez a nossa Gratidão Eterna por tudo que já fizeram e pedir impiedosamente pelo máximo de prioridade com a agilidade de todos os processos até que o medicamento chegue em vias de fato até as Farmácias do SUS, para que toda a população elegível possa iniciar e ter continuidade em seus tratamentos.
27/02/2024	Interessado no tema	Boa	Não.	Sobre o acesso, via judicialização, a medicamentos importados, não incorporados ao SUS. Em havendo reconhecida equivalência técnica - bula reconhecida pela OMS - o pleto a medicamentos semelhantes pode ser feito considerando produtos não disponíveis no país, vendidos a uma fração 1/10 do preço. Viabiliza em termos de terapêutica para os pacientes e em termos de exequibilidade orçamentária. ,
27/02/2024	Paciente	Muito boa	Não	Não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
27/02/2024	Empresa fabricante da tecnologia avaliada	Regular	<p>"Com base no racional apresentado no documento em anexo, a Vertex Farmacêutica do Brasil Ltda, solicita a adequação do texto proposto para o PCDT de fibrose cística na seção sobre critérios de interrupção do tratamento com ELX/TEX/IVA para a seguinte forma: , , O tratamento com ELX/TEZ/IVA deve ser interrompido no caso de: , •Elevação de aminotransferases / transaminases (ALT/TGP, AST/TGO) ALT ou AST &gt; 5 vezes o limite superior do normal (LSN) ou ALT ou AST acima de 3 vezes LSN com bilirrubina acima 2 vezes LSN com os testes laboratoriais monitorados até que as anormalidades se resolvam OU , , •Se os objetivos de eficácia preconizados não sejam atingidos após 1 ano, quais sejam: , oRedução de, pelo menos, 20 mmol/L na dosagem de cloretos no suor (cloridrômetro ou teste de condutividade) E , oEstabilização OU o aumento da VEF1 &gt; 0% em relação ao valor basal E , oRedução do número de exacerbações pulmonares e hospitalizações comparadas ao ano anterior E, oAusência de declínio do estado nutricional, medido pelo IMC apropriado para a idade do paciente, a não ser que haja alguma outra justificativa para tal., , Os mesmos critérios se aplicam para a monoterapia com ivacaftor. Desta forma, entendemos que todos os pacientes elegíveis terão a chance de se beneficiar com o modulador da CFTR, além de passar por uma avaliação holística de resposta clínica a partir de critérios claros e com tempo de acompanhamento adequados para avaliação de seguimento ou interrupção do tratamento., , A contribuição completa da Vertex Farmacêutica do Brasil Ltda. está disponível no documento em anexo., "</p>	<p>"Conforme documento em anexo, a contribuição da Vertex Farmacêutica do Brasil Ltda, visa reforçar os seguintes pontos:, 1.Importância da escolha dos critérios e pontos de corte adequados para avaliação da interrupção do tratamento com ELX/TEZ/IVA, , 2.Necessidade de adoção de múltiplos critérios concomitantes e tempo adequado para avaliação da interrupção do tratamento com ELX/TEZ/IVA e o importante papel do médico especialista na avaliação do paciente, dada a variabilidade clínica da fibrose cística, , 3.Limitação da disponibilidade de cloridrômetros no Brasil e possibilidade de se considerar outros métodos validados na literatura científica para a mensuração da redução da dosagem de cloretos no suor, como o teste de condutividade. , "</p>



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
27/02/2024	Profissional de saúde	Boa	<p>A oportunidade de acompanhar pacientes graves com função pulmonar ruim e a resposta clínica ser importante com redução de internações, retirada de necessidade de uso de oxigênio assim como ganho de qualidade de vida, apesar de não existir ganho substancial de VEF1 em espirometria, e com conhecimento de documento canadense que não leva em consideração este único dado (VEF1 ). A versão preliminar do PCDT recomenda que o tratamento com Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor seja interrompido no caso de elevação de aminotransferases/transaminases (conforme bula) ou se os objetivos de eficácia preconizados não sejam atingidos após 3 meses, sendo eles: redução de, pelo menos, 30 mmol/L na dosagem de cloretos no suor (cloridrômetro) e aumento do VEF1 igual ou maior a 5% do valor prévio. Não concordo portanto com os critérios de interrupção propostos no PCDT. Visto o Guideline Canadense apresenta critérios de interrupção interessantes e que consideram mais aspectos de resposta terapêutica que podem ser alcançados com o tratamento. O Guideline Canadense pode ser acessado no link: <a href="https://www.cysticfibrosis.ca/uploads/Consensus%20Guideline%20-%20CFTR%20Modulators%20June%202022%20(004)%20FINAL-ua.pdf">https://www.cysticfibrosis.ca/uploads/Consensus%20Guideline%20-%20CFTR%20Modulators%20June%202022%20(004)%20FINAL-ua.pdf</a> .,</p>	Não .
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Não	<p>Na minha experiência como pneumopediatra que trabalha em centro terciário atendendo pacientes com fibrose cística, posso afirmar que os pacientes melhoraram de maneira extraordinária com os moduladores da CFTR. Apesar do custo elevado, eles não necessitam mais internações (muitas vezes prolongadas e com necessidade de UTI) o que compensa as despesas. Sem falar que o paciente e a família tornam-se membros ativos da sociedade devido a melhora da qualidade de vida.</p>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Muito boa	Gostaria de sugerir uma correção no item 8.3 Tratamento Medicamento sobre Modulação da proteína CFTR na página 32/31 quando é citado "Na ocorrência de sobreposição de mutações (presença de alelo F508del com uma mutação Classe III), deve-se iniciar o tratamento com ivacaftor e, em caso de falha ao tratamento, interromper o tratamento e iniciar o uso da associação elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor. Para fins de falha terapêutica, serão consideradas: piora da função pulmonar no primeiro mês de terapia ou redução de, pelo menos, 30 mmol/L na dosagem de cloretos no suor (cloridrômetro) e aumento do VEF1 igual ou maior a 5% do valor prévio nos primeiros 3 meses de tratamento)". Tanto a redução da dosagem de cloretos quanto o aumento do VEF1 são considerados como melhora de quadro clínico e não falha terapêutica.	"A atualização do PCDT proposta é satisfatória porque inclui principalmente a terapia tripla com elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, que atua diretamente no erro genético causador da patologia. Além disso, também inclui: • <input type="checkbox"/> antibiótico colistimetato, que aumenta as opções farmacológicas para tratamento de infecções bacterianas pulmonares,, • <input type="checkbox"/> disponibilização do recurso terapêutico EPAP, • <input type="checkbox"/> amplia o uso do procedimento de ventilação mecânica não invasiva domiciliar para os nossos pacientes,, • <input type="checkbox"/> teste da elastase pancreática, que melhora as opções de diagnóstico e consequentemente de tratamento aos pacientes."
28/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Muito boa	Esta muito bom	O medicamento elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor , é muito importante para o tratamento da Fibrose Cística
28/02/2024	Profissional de saúde	Boa	1- Inclusão do Teste do suor para indivíduos não triados e com suspeita clínica em qualquer idade, ( atualmente com cobertura até 2 anos), 2- Inclusão no hall de medicamentos da azitromicina e no tratamento nutricional das vitaminas lipossolúveis em formulação adequada para as demandas ( atualmente somente atendidas pelas formulações americanas) e de suplementos hipercalóricos, 3- Inclusão do antibiótico inalatório Aztreonam ( Cayston) para os colonizados crônicos por P. aeruginosa	"Importante iniciativa a inclusão de:, 1- RN com íleo meconial ou evidência de insuficiência pancreática para recebimento de pancreatina até ter possibilidade de realizar exames comprobatórios, , 2- Inclusão de indivíduos em situações especiais: CFSPID ou daqueles com TNN positiva e T. suor < 30. Atualmente estes pacientes permanecem em um ""limbo"" diagnóstico e terapêutico."
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	não	não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Tenho 2 filhos com Fibrose Cística e a transformação após o início do tratamento foi inacreditável, porém a um custo extremamente proibitivo
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Gostaria de expressar minha opinião sobre o modulador Trikafta, meu filho faz um mês e meio que está usando, e está apresentando melhoras significativas, melhora na respiração, quase sem catarro, até o sal diminuiu que sai no suor, aumento da apetite. Esse medicamento precisa estar disponível para todos os pacientes que podem usar, pois eles merecem ter uma melhor qualidade de vida. Meu filho tem 7 anos e ele mesmo notou a diferença. Todos merecem viver bem.
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Coloquei ruim a cima pois é muito demorada, tratando de uma doença sem cura que perdemos muitas crianças e adolescentes nesse tempo de espera, gostaria de dar a chance para meus filhos de viver sem ser tão rígidos os dias, dando esperança de um futuro sem dor.	Só que venha métodos rápidos e eficaz no tratamento da doença fibrose cística
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Gostaria de deixar aqui registrado a grande diferença que aconteceu na vida de meu filho após o uso de trikafta. Em apenas 2 meses de tratamento, a diferença é gritante, não se ouve mais nenhuma tosse, durante o dia todo, engordou 2 Kg, sua função pulmonar aumentou, e o seu tratamento com outras medicações foi diminuída. O pneumologista, retirou 2 tipos de antibióticos orais contínuos até então, retirou nebulizações e uma fisioterapia, além de outras medicações para inalação. Hoje ele faz uso somente de alfadornase 1 x ao dia, Creon e o trikafta. Isto é um milagre. Obs: perdi 2 filhas para fibrose Cística, então sei realmente que o trikafta é o milagre para todos os fibrocísticos, é dar adeus a uma doença progressiva e fatal. Obrigada Conitec.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	não	não
28/02/2024	Paciente	Muito boa	Como portadora fe Fibrose Cística esse é um grande e importante passo para melhor qualidade de vida para nós.	Essa vitória abrirá portas para novos estudos e consequentemente novas descobertas de medicamentos para mutações raras
28/02/2024	Empresa	Muito boa	Não	Fundamental a INCORPORAÇÃO AO SUS de novas medicações para a fibrose cística, incluindo aí o TRIKAFTA, que tão maravilhosamente eficaz tem sido para minha sobrinha e para todos os que já o conseguiram via judicial.
28/02/2024	Paciente	Muito boa	Sou fibro cístico e usuário do Trikafta, o medicamento tem feito uma mudança de vida, hoje eu posso viver com mais tranquilidade sem medo de internação, pois já estava chegando num momento em que era muita internação	Acho o medicamento de super importância para os portadores de Fibrose cística
28/02/2024	Paciente	Boa	Na exclusão de pessoas que tem bronquiectasia e insuficiência pancreática, pois sou paciente que teve diagnóstico tardio ,e por conta disso acabei submetendo a essas por não tem descoberto ao nascer, e não ter o tratamento adequado	Poderiam rever essa questão de quem tem bronquiectasias e insuficiência pancreática, ser excluído no acesso do medicamento
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	As alterações do PCDT são muito importantes para a melhoria da qualidade do atendimento dos pacientes com Fibrose Cística	Acompanho pacientes já em uso do modulador Trikafta , impressionante a melhora apresentada ., Exames de teste de suor , espirometrias e exames de escarro comprovam essa minha afirmação .
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Nao	É imprescindível a inclusão desses medicamentos, eles são a esperança de pessoas que nasceram com fibrose cística e que vivem com muita dificuldade e limitado a medicamentos os quais sem a inclusão ao SUS estão fora de seu alcance.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	QUE SEJA LIBERADO O TRIKAFTA. EXCELENTE RESULTADO	Seja liberado para todos
28/02/2024	Paciente	Muito boa	Não	Não
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Realizamos as considerações no anexo.	Realizamos as considerações no anexo.
28/02/2024	Paciente	Boa	Não! Só concordo com as questões levantadas principalmente sobre a necessidade de exame e acompanhamento 30 dias antes de iniciar o trikafta, visto que alguns locais do Brasil demoram meses para marcar um exame no SUS. , Gostaria que fosse aceito exames e acompanhamento medico de instituições privadas também.	Não.
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Nas mutações com indicação de uso de IVACAFTOR faltou uma citada em bula brasileira: R117H se maior de 18 anos .	É importante ter atenção que outras mutações genéticas pra uso e IVACAFTOR e da associação ELEXACAFTOR +TEZACAFTOR +IVACAFTOR são elegíveis em bula americana. E já há evidência científica para o uso dessas medicações nesses sub-grupos .
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Sabemos da importância e dos resultados no uso dessa medicação para paciente de Fibrose Cística e de como o uso do mesmo causará um impacto profundo na vida dos mesmos.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Muito boa	<p>Este documento refere-se à consulta pública SECTICS/MS Nº 3, datada de 7 de fevereiro de 2024, relativa à atualização do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Fibrose Cística (PCDT). Elaborado por membros do Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC), tem como objetivo oferecer contribuições significativas para o aprimoramento do atendimento aos pacientes com fibrose cística, incorporando as mais recentes tecnologias e alinhando-se às melhores práticas dentro do Sistema Único de Saúde (SUS). Este documento propõe ajustes na redação do relatório preliminar para maior clareza e atualização com base em bibliografia recente., Especificamente, propomos uma abordagem alternativa para avaliar os critérios de interrupção do tratamento com elezacaftor/tezacaftor/ivacaftor. É importante ressaltar que existem diferentes protocolos internacionais para avaliar a eficácia dos novos moduladores da CFTR, e nossa sugestão é adaptada à realidade brasileira de acesso limitado a exames pelo SUS, sem comprometer a avaliação da segurança da medicação., Os Centros de Tratamento de Fibrose Cística no Brasil enfrentam uma diversidade de desafios, sendo que todos enfrentam questões relacionadas à assistência aos pacientes. A utilização do teste do suor como medida de eficácia dos moduladores apresenta uma limitação significativa para a maioria dos Centros, onde o acesso a esse teste, mesmo para o diagnóstico da doença, já é restrito.. As sugestões são amplas e estão descritas no documento anexo intitulado Consulta Publica PCDT FIBROSE CISTICA GBEFC 2024</p>	<p>As inovações tecnológicas são inerentes ao progresso da Medicina. Felizmente, temos no Brasil a oportunidade de oferecer as novas medicações aos usuários do SUS , através da análise criteriosa da ANVISA, CONITEC e MS. Entretanto, temos limitações em alguns setores que interferem na realização prática dos protocolos estabelecidos através da revisão da literatura e publicados via PCDT. Gostaríamos que a comissão avaliadora considerasse com atenção e apreço as nossas sugestões de ajustes, baseadas na revisão de outros protocolos publicados e na prática de atendimento dos pacientes com fibrose cística nos vários centros de atendimento distribuídos pelo Brasil</p>
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Ratificar da necessidade urgente de se disponibilizar a todos os elegíveis as medicações propostas, pois, por exemplo, o TRIKAFTA é capaz de praticamente ressuscitar quem dele precisa. Os resultados clínicos são visíveis.</p>	<p>Por favor, aprovem a vinda desses medicamentos</p>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gostaria de comentar sobre minha melhora de saúde e qualidade de vida em menos de um, ano de uso do medicamento. Logo na primeira semana tive melhoras muito significativas em relação aos sintomas de tosse, falta de ar, produção excessiva de catarro, cansaço extremo e dificuldade de ganhar peso. Nunca mais tive quadros de pneumonia de repetição, nunca mais precisei de antibióticos e muito menos de internações hospitalares. Hoje consigo fazer atividades que antes pra mim eram impensáveis. Até o simples ato de subir uma escada era muito difícil e agora consigo fazer desde caminhadas, corridas até trilhas sumindo morros. O Trikafta dá para os pacientes qualidade de vida e trás de volta a esperança. Me possibilitou ter o que eu sempre quis: uma vida normal e ativa.</p>
28/02/2024	Paciente	Muito boa	<p>Tenho 26 anos e fui diagnosticada com FC aos 4 anos de idade. Iniciei o uso do Trikafta em julho de 2023 e, desde então, tenho outra vida., Pude terminar minha faculdade e iniciar outra, consigo sair com meus amigos sem me preocupar com a respiração, sem necessidade do uso de O2 (o que me possibilitou viajar também)., Até o momento ganhei 6 kg e passei de uma função pulmonar de 23% para 37% e negatizei o Teste do Suor, que é o exame que dá o diagnóstico de Fibrose Cística., Esse medicamento, sem dúvidas, vem salvando não só a minha vida como a de muitos pacientes de FC e precisa entrar no plano de medicamentos fornecidos pelo SUS o mais rápido possível, pois ainda existem muitos pacientes em estado grave (como eu estava) que estão precisando urgentemente!!!</p>	Trikafta salva vidas!!!



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Profissional de saúde	Boa	<p>"A proposta de atualização do PCDT da Fibrose Cística que incorpora a terapia tripla e inclui outras terapias bem conhecidas e testes diagnósticos terá imenso impacto na melhora da sobrevida dos pacientes. Abaixo, listo algumas considerações., 1-<del>N</del>a ocorrência de sobreposição de mutações (presença de alelo F508del com uma mutação Classe III), deve-se iniciar o tratamento com ivacaftor e, em caso de falha ao tratamento, interromper o tratamento e iniciar o uso da associação elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor<sup>168</sup>. Para fins de falha terapêutica, serão consideradas: piora da função pulmonar no primeiro mês de terapia ou redução de, pelo menos, 30 mmol/L na dosagem de cloretos no suor (cloridrômetro) e aumento do VEF1 igual ou maior a 5% do valor prévio nos primeiros 3 meses de tratamento). Redução de menos que 30 mmol/L na dosagem de cloretos no suor., , 2-<del>D</del>s protocolos para avaliação da eficácia dos imunomoduladores publicados nos países que já fazem uso são variáveis com relação aos exames e tempo para reavaliação, variando desde 1 mês, 3 meses, 6 meses ou mais. Na minha experiência, avaliação clínica baseada na melhora dos sintomas respiratórios, ausência ou redução das exacerbações e ganho nutricional devem ser enfocados com prioridade. O número de pacientes portadores de FC elegíveis para a terapia tripla no Brasil é significativa, embora com incidência variável nos diferentes estados, com acesso ao teste do suor e espirometria cuja dificuldade será um fator limitante e discriminatório, pois um tempo de 30 dias é inviável para atender a demanda, seja pela indisponibilidade do cloridrômetro ou grande número de pacientes no serviço de referência. O mesmo ocorrerá com a demanda de espirometria. Sugiro que se revise este tempo para adequá-lo a realidade brasileira., "</p>	<p>"3-<del>A</del> condutividade elétrica como método para o teste do suor, tendo em vista que a coulometria (cloridrômetro) não é acessível à maioria dos serviços de referência no Brasil e muitos pacientes diagnosticados cpacientes diagnosticados com FC e confirmados pelo sequenciamento do gene, fizeram seu teste do suor pelo método da condutividade elétrica deve ser aceita para avaliação da redução da perda de sal e proporcionar igualdade entre os pacientes de diferentes estados."</p>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	não	Sou mãe de um menino de 8 anos, com FC, o tratamento é muito puxado, para toda a família, além da gravidade da doença. Meu filho tem diagnóstico desde o teste do pezinho e iniciou recentemente o elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor e vem apresentando excelente resultado, diminuição da tosse, secreção, ganho de peso. Com este medicamento podemos nos sentir aliviados e com a certeza de que nosso bem mais precioso terá uma vida com qualidade e longa.
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Acredito que essas novas tecnologias, serão fundamentais para minha filha de 7 anos ter uma vida quase normal, pois hoje estamos sempre muito apreensivos com a saúde dela, temos medo de qualquer espiro que ela tem e sabemos que o trikafta irá mudar tudo isso
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Tratamento psicológico	Não foi mencionado o suporte psicológico que os pais e pacientes recebem em algum período do acompanhamento da doença
28/02/2024	Paciente	Muito boa	Urgência na distribuição do medicamento, pode salvar vidas	Não
28/02/2024	Paciente	Muito boa	Não	Tenho 39 anos, já uso o Trikafta ha um ano e meio e minha vida mudou radicalmente e se encheu de esperança. Minha capacidade pulmonar subiu mais de 30%, Meus sintomas desapareceram, não precisei mais usar antibioticos nem hospitalizar. O Peso do tratamento diminuiu maravilhosamente! A incorporação e inclusão do Trikafta e demais itens no PCDT é da mais alta importância para os pacientes e respectivas famílias. O salto na qualidade de vida de tantos pacientes é imensurável.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Há muitos anos os pacientes portadores de Fibrose Cística vem sofrendo com uma baixa expectativa de vida e uma qualidade de vida ruim. A inclusão dos exames, medicamentos e dispositivos de tratamento propostas para o PCTD vai ser um divisor de águas na vida desses pacientes. É um tratamento de ponta e de excelente qualidade oferecido pelo melhor sistema público de saúde que existe.
28/02/2024	Profissional de saúde	Boa	ENVIAREI ANEXO COM AS CONTRIBUIÇÕES	NÃO
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Gostaria que todos pacientes pudessem ter acesso ao tratamento com essa medicação	Gostaria que mais mutações fossem atendidas por novos medicamentos
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Tenho uma filha com fibrose cística e ela faz uso de várias medicações, que não curam o problema na causa raiz. E essa nova medicação que o SUS vai incorporar, além de tratar diretamente o problema na causa raiz, promete dar uma expectativa de vida para ela maior. Além de tornar a vida dela mais fácil com o uso de menos medicamentos. POR FAVOR INCORPOREM !
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Minha filha é portadora de FC tem 13 anos já passou por 8 cirurgias em decorrência da FC vem perdendo progressivamente a capacidade pulmonar de forma muito significativa, o Trikafta e a chance de vida para ela um direito a chance e esperança de viver, como para todos os portadores de FC



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Meu filho, Guilherme Hilgert Feroletto, tem Fibrose Cística, e usa diariamente a máscara EPAP, o colistimetato sódico quando apresenta infecção pulmonar e faz 3 meses que utiliza o Trikafta. Ele passou o ano passado inteiro com infecção pulmonar, internando de 15 a 20 dias, por 3 vezes em 1 ano, na tentativa de erradicar bactérias no pulmão. Tomou antibiótico 1 mês sim e outro não durante 1 ano, apresentando febre no término de cada ciclo de antibiótico. Sua função pulmonar baixou para menos de 50%. Em Novembro/2023 iniciou o tratamento com o novo modulador Trikafta, que age diretamente na célula defeituosa, corrige o problema e faz com que a doença não progrida, Após 3 dias de uso da nova medicação, a febre passou (nunca mais teve febre), as bactérias sumiram (não precisou mais de antibióticos), a função pulmonar aumentou para mais de 60%, e sem falar na disposição para praticar esportes e a elevação da autoestima. Agora, novos sonhos surgiram e consegue ter uma vida quase normal, pois ainda tem cuidados com fisioterapia e alimentação. mas, após 1 ano de uso do Trikafta, os procedimentos do tratamento irão diminuir, pois o uso dos antibióticos não estão sendo mais necessários. Meu filho passou na UFRGS em Ciências da Computação e antes do Trikafta não tinha disposição para entrar na Universidade Federal devido as febres, tratamento intenso e falta de tempo para dedicação aos estudos. Agora, com o Trikafta ele já se inscreveu na UFRGS e está todo feliz de poder se dedicar aos estudos de forma integral. Precisamos destes remédios e materiais de forma fácil para chegar em nossas mãos, pois isso vai garantir a saúde do nosso filho e ele terá uma vida feliz e produtiva, poderá trabalhar normalmente. Difícil dizer para um filho que a vida dele depende de um remédio que só o governo pode fornecê-lo e que seus sonhos podem acabar na falta deste remédio. É uma angústia que passamos dia a dia, enquanto esperamos as caixinhas deste remédio milagroso chegarem.</p>	Não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	não	é de suma importância a incorporação das novas tecnologias para garantir a qualidade de vida dos portadores da doença
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nos critérios de inclusão, senti falta do item Dispositivo de Pressão Positiva (PEP), que teve sua incorporação aprovada pela Conitec, junto com a avaliação da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI). Nos critérios de inclusão consta a VNI e não consta o Dispositivo PEP.	A necessidade urgente da aprovação dessa atualização de PCDT com a incorporação da terapia tripla, o Trikafta, que está salvando a vida dos meus filhos e de tantas outras pessoas que tem indicação e acesso a esse medicamento que salva vidas. Depois que meus filhos começaram a tomar o Trikafta, deixaram de tomar a maioria dos remédios que tomavam antes, não precisaram de internamentos, não tem mais infecção crônica, tornaram-se pessoas produtivas, felizes e passaram a ter qualidade de vida, não só eles, como também toda a família.
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	.	.
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nao	Ter alguém na família com fibrose cística não é fácil, a rotina do tratamento os cuidados são tantos. Trikafta veio para dar esperança e qualidade de vida. Quem tem a oportunidade de usar teve grandes benefícios. Nossa esperança é que nossa pequena e demais pessoas ao redor do mundo possam usufruir dessa medicação. Gratidão a Conitec e a todos os envolvidos. , Que essa medicação logo possa estar em nossos lares e possamos celebrar essa conquista. Só queremos respirar! Queremos viver! Viver com qualidade!



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Gostaria de registrar aqui a luta diária que tenho com meu filho Leonardo diagnóstico, ainda no nascimento com fibrose cística, desde então travamos essa batalha q, cirurgia, desnutrição, fisioterapias para mante ló bem , Hoje nossa esperança chegou com o trikafta terapia ao qual ele é elegível estamos a espera dessa vitória.	Ter uma doença rara hoje é desafiador eu e minha família sabemos e vivemos isso diariamente impossível hoje imaginar um paciente de fibrose cística sem acesso a essa terapia
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	NÃO	Como mãe de paciente portador de fibrose cística com manifestação grave intestinal, submetido a 5 cirurgias e com manifestação pulmonar, ver o ganho de peso e testes negativos para cultura de pseudomonas, depois de passar por vários esquemas de erradicação, sem sucesso, após 8 meses utilizando o modulador, verificar o ganho de qualidade de vida, e melhora de mais de 20% do teste de função pulmonar, é imprescindível a atualização do PCDT , que evitará tantos obitos precoces ocorridos antes da incorporação do medicamento ao SUS.



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Profissional de saúde	Regular	<p>Seguimento após início de modulador, principalmente a medicação tríplice elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, necessita de pelo menos um ano, com avaliação da melhora clínica dos sintomas, redução de exarcebações e internações, melhora da função pulmonar em exame, melhora dos valores do teste do suor. O tempo determinado nesse documento é insuficiente para tal avaliação. Existem protocolos mundiais que sugerem o relatado acima, como o canadense. Além disso, minha experiência na prática clínica com os pacientes em tratamento.</p>	<p>Para utilizar o teste do suor como método diagnóstico e avaliação de melhora clínica do paciente com uso de modulador, principalmente para manutenção desse tratamento, o ministério da saúde tem que garantir que esse seja um método padrão de qualidade que não esteja sujeito a erros de resultados. A melhor forma é a coleta por microtúbulos (macroduct) e uso de cloridrômetro. Ainda é utilizado de forma muito frequente coleta por papel filtro ou gaze com titulometria por Schales e Schales, em que depende mais ainda da experiência profissional e mais risco de erros. Portanto, é necessário um método seguro de teste do suor para resultados confiáveis, assim não prejudicando o diagnóstico e avaliação do tratamento com modulador. Em suma, evitando consequências ruins ao paciente e gastos com outros métodos mais caros para essa avaliação.</p>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Profissional de saúde	Boa	<p>"Em relação ao item 8.7 sobre o tempo de tratamento e critérios de interrupção dos medicamentos elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor e ivacaftor, sugiro revisar os ""objetivos de eficácia preconizados"", incluindo critérios clínicos como estado geral, atividade física, redução na produção de escarro, ganho de peso, redução do número de exacerbações da doença pulmonar e redução das hospitalizações. É importante salientar que os pacientes com genótipos diferentes têm apresentação clínica também diversa. A resposta ao medicamento pode ser estar relacionada à extensão da doença pulmonar e influenciada por condições associadas à fibrose cística como diabetes mellitus e doença hepática. Além disto, pacientes com testes de função pulmonar preservados no início do tratamento podem não obter o aumento de 5% do VEF1 em três meses, embora possam apresentar melhora significativa quando considerados critérios como redução dos sintomas, ganho ponderal, redução do número de exacerbações e redução do número de internação hospitalares. Considerando-se a complexidade destes pacientes, é importante a inclusão de outros critérios, como os citados acima, bem como o aumento do período de avaliação da resposta ao tratamento para 12 meses, conforme outros autores. Canadian Clinical Consensus Guideline for Initiation, Monitoring and Discontinuation of CFTR Modulator Therapies for Patients with Cystic Fibrosis, 2023. "</p>	não



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim. Gostaria de ressaltar como pediatra, pneumologista pediátrica e supervisora de um ambulatório de assistência especializado no atendimento de crianças com fibrose cística que o controle de eficácia do tratamento com o esquema tríplice de moduladores (Elexacaftor/Tezacaftor/ Ivacaftor) proposto pela CONITEC precisa ser analisado refletido. Aqui ressalto 2 pontos importantes: o primeiro refere-se a utilizar a espirometria (prova de função pulmonar) para avaliar eficácia nas crianças entre 6 e 11 anos, ressaltando que é uma exame com algum grau de complexidade e que dependente da colaboração da criança, especialmente nas manobras forçadas. A melhora clínica, a diminuição das exacerbações e conseqüentemente das hospitalizações, podem ser, na minha visão, critérios mais acurados de eficácia nesta faixa etária. O segundo ponto, é a utilização estrita, da medida do cloro no suor como critério de resposta aos moduladores. Reconhece-se que a redução das medidas de cloro no suor representa o funcionamento mais satisfatório dos canais de cloro, porém , estudos já apontaram que esta redução não corresponde necessariamente à melhora clínica e de função pulmonar, bem como, valores que se mantém mais altos após o início dos moduladores, não corresponderiam à pacientes sem melhora clinica considerável., A diminuição das exacerbações, diminuição das hospitalizações, melhor funcional nos grupos acima de 12 anos e melhora nutricional, são, na minha visão, os melhores marcadores de resposta aos moduladores.</p>	Não.
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	A implantação das medicações ajuda muito na vida dos pacientes de fibrose cística por que muitos estados nem o tratamento e acompanhamento médico não tem e com a implantação de medicações que podem diminuir o sofrimento e aumentar a esperança nesses pacientes e muito importante.
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Organização da Sociedade Civil	Muito boa	<p>Sim. Solicitar a correção no primeiro parágrafo do Relatório do PCDT, pois há um equívoco no critério de avaliação da Falha Terapêutica, com o uso inicial de Ivacaftor, ou seja, deverá se observar a não melhoria dos critérios técnicos. abaixo indico a possibilidade de correção do texto:, Página 30 do Relatório do PCDT(observar em errata), Onde lê-se: , ...tratamento, interromper o tratamento e iniciar o uso da associação elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor168 . Para fins de falha terapêutica, serão consideradas: piora da função pulmonar no primeiro mês de terapia ou redução de, pelo menos, 30 mmol/L na dosagem de cloretos no suor (cloridrômetro) e aumento do VEF1 igual ou maior a 5% do valor prévio nos primeiros 3 meses de tratamento)., , Leia-se:, ...tratamento, interromper o tratamento e iniciar o uso da associação elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor168 . Para fins de falha terapêutica, serão consideradas: piora da função pulmonar no primeiro mês de terapia ou NÃO redução de, pelo menos, 30 mmol/L na dosagem de cloretos no suor (cloridrômetro) e o NÃO aumento do VEF1 igual ou maior a 5% do valor prévio nos primeiros 3 meses de tratamento)., Também desejo sugerir a definição com mais clareza no caso da recomendação da tobramicina inalatória, onde percebemos um equívoco das farmácias de públicas, que estão exigindo exame positivo para pseudomonas aureginosa, mesmo em pacientes com infecção crônica de mais de duas décadas, pois sabemos que estas cepas não serão erradicadas apenas com um ciclo de tobramicina inalatória, e que exames negativos para pseudomonas após seu uso não podem ser considerados, levando em consideração que a bactéria de características mucóide não serão completamente eliminadas... , ,</p>	<p>Sim. Total discordância quanto a não recomendação do Ácido de ursodesoxicólico (AUDC) para a Doença hepática relacionada à FC (DHFC), pois temos inúmeros pacientes em Santa Catarina que utilizam a referida medicação para tratamento DHFC, obtendo resultados fantásticos, inclusive com apcientes de muitas décadas de idade, sem comprometimento hepático importante., Preconiza-se vigilância e intervenção nutricional para pacientes com DHFC. Não se, preconiza o uso de ácido ursodesoxicólico (AUDC) para esses pacientes, frente às evidências, clínicas e experimentais atuais do mecanismo fisiopatológico da doença94–97: não há colestase, à microscopia eletrônica e a fibrose ductal não está acompanhada de atividade inflamatória, significativa95–99, . Os estudos concluíram pela ausência de efeitos significativos do uso de AUDC, na DHFC, com exceção de discreta redução nas atividades das enzimas hepáticas99, , além de, mostrarem que ele não evitou o desenvolvimento de doença hepática grave, observada em 5%, dos pacientes100, . Conduta compatível com a recomendação da Conitec, pela não incorporação, desse medicamento para o tratamento da DHFC no SUS101</p>
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Não vejo necessidade, pois os médicos envolvidos são verdadeiramente comprometidos em cuidas da vida dos fibrocísticos</p>	<p>A medicação TRIKAFTA já transformou a vida da minha filha em apenas 30 dias de uso.</p>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Acho que o texto com as propostas são satisfatórias para acompanhar os pacientes com melhores possibilidades de sucesso.	Os médicos farão o melhor possível para conseguirem evoluir no acompanhamento e tratamento dos pacientes com fibrose cística
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	GOSTARIA DE CONTRIBUIR COM AUMENTO DO PRAZO PARA O CONTROLE DE RESPOSTA QUE FOI SUGERIDO DE 3 MESES PARA ALTERAÇÃO DE TESTE DO SUOR E FUNÇÃO RESPIRATÓRIA PARA 6 A 12 MESES. CONSIDERAR AS DIFICULDADES LOCAIS PARA ACESSO AOS EXAMES E RENDA DA POPULAÇÃO. CONSIDERAR QUE PODEMOS TER OUTRAS CARACTERÍSTICAS GENÉTICAS QUE PODEM INTERFERIR NA RESPOSTA DO MODULADOR. EM DETERMINADO GRUPO POPULACIONAL. CONSIDERAR REDUÇÃO DO NÚMERO DE EXACERBAÇÕES E GANHO PONDERAL..	IMPORTANTE CONSIDERAR A IRREGULARIDADE DO ACESSO A MEDICAÇÃO. PACIENTES POR VEZES PRECISAM REDUZIR DOSES ANGSTIADOS SE TERÃO MEDICAÇÃO NO PRÓXIMO MÊS. ISSO TUDO DEVE SER CONSIDERADO NA AFERIÇÃO FINAL DA RESPOSTA A MEDICAÇÃO. LEMBRAR QUE NESTAS SITUAÇÕES OS PACIENTES USAM METADE DAS DOSES PREVISTAS OU USAM EM DIAS ALTERNADOS COMPROMETENDO A RESPOSTA CLÍNICA ESPERADA.



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	<p>"Item 8.2 possui erro de digitação/ informações: referente as necessidades nutricionais dieta: "" preconiza -se que o paciente com FC. , No geral o protocolo clinico e sua atualização está bem formulada e é fundamental para tecnologias tão essenciais no tratamento dos pacientes. "</p>	<p>Opinião: no item 8.2.4 onde fala sobre o momento do paciente ser encaminhado para a lista de transplante pulmonar, nos critérios diz que o paciente deve ser encaminhado quando o função pulmonar (VEF1 % está menor que 30%. Este item deveria ser reavaliado para nossa realidade no Brasil. Sabemos que muitos Centros de Referência estão longe dos centros transplantadores e na prática vemos muitos pacientes sendo encaminhados para consulta inicial do transplante quando já não têm condições de saúde para deslocamentos devido uso do oxigênio. Muitos não possuem concentrador portátil (exigência da ANAC para vôos nacionais), e o TFD para o paciente costuma levar mais tempo para ser liberado., , Infelizmente como fisioterapeuta e suporte para muitas famílias percebo que muitos pacientes nem chegam a ser referenciados para um centro transplantador devido a dificuldade de deslocamento para consultas e exames do protocolo para ser avaliado para entrar na lista de transplante., , A equipe precisaria encaminhar para uma consulta de avaliação muito antes. Quem avalia se o paciente tem condições e compatibilidade com um procedimento de alta complexidade é a equipe de transplante. E na prática não é o que vemos acontecer. Ser referenciado para acompanhamento precisa acontecer antes do paciente perder sua mobilidade. Geralmente o paciente quando é encaminhado já não tem condições nem de segurar um copo de água sozinho, depende integralmente de um cuidador, Referente a indicação de uso de Tobramicina e colimicina inalatória embora tobramicina e colimicina tenha sido incorporada para o tratamento contro Pseudomonas</p>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
				<p>aeruginosa o protocolo devia incluir um item que a critério medico e de acordo com o antibiograma o uso de tais antibióticos possam ser prescritos para outras bactérias que colonizam os pacientes. E que poderiam se beneficiar do tratamento uma vez que algumas cepas respondem a tais medicamentos quando combinados com antibioticoterapia via oral ou venosa .</p>



—

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, a seguir: Nutrição: [...] Por este motivo, os pacientes precisam ser monitorados quanto ao seu estado nutricional e fazer a suplementação de vitaminas, caso haja deficiência [...] - sugiro substituir por “sempre que necessário” - pois a reposição habitual contínua é indicada para todos as pessoas com insuficiência-pancreática (não se espera reduzir, é profilática)., Tratamento das infecções respiratórias: 4o. parágrafo - [...] A tobramicina é o antibiótico mais estudado, com uso inalatório preconizado para pacientes acima dos 6 anos [...] - sugiro retirar a faixa etária, pois, como o próprio documento já coloca muito bem, pode ser usado em crianças menores., Página 20:, “Na ocorrência de sobreposição de mutações (presença de alelo F508del com uma mutação Classe III), deve-se iniciar o tratamento com ivacaftor e, em caso de falha ao tratamento, interromper o tratamento e iniciar o uso da associação elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor”. Sugiro retirar a afirmação em destaque, pois a resposta à terapia tripla tem sido superior, dessa forma, acredito não ser possível limitar o acesso., Sobre os locais do texto onde consta a falha terapêutica, tanto do ivacaftor quanto da terapia com elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, sugiro deixar o texto mais claro, bem como as seguintes modificações:, Para fins de manutenção do ivacaftor serão considerados como BOA RESPOSTA, nos primeiros 3 a 12 meses de utilização: estabilização ou aumento do VEF1 igual ou maior a 5% do valor prévio OU redução de, pelo menos, 20% ou 20 mmol/L na dosagem de cloretos no suor OU redução das exacerbações pulmonares OU redução das hospitalizações por exacerbações pulmonares OU melhora da qualidade de vida (ex. CF Questionnaire-Revised (CFQ-R): Respiratory Domain) em =4 pontos) OU estabilização/melhora nutricional. , Para fins de falha do tratamento, considera-se a ausência de todos os parâmetros de boa resposta no período de 3 a 12 meses. , Canadian Guideline for Modulator Therapies e Royal Brompton CF Guideline</p>	<p>Sim, sugiro essas modificações também:, Introdução: , 2o. parágrafo - linha 7 - [...] Nesta classe, a mutação mais frequente é a F508del, , 4o. parágrafo - [...] Estima-se que existem, em todo o mundo, mais de 105.000 pessoas com FC [...], Manifestações clínicas , Manifestações de perda salina incluem a perda de cloreto de sódio pelo suor e pela superfície corporal, trazendo risco de desidratação e distúrbios eletrolíticos nos lactentes com FC, mesmo sem perdas aparentes. Hiponatremia, hipocloremia, alcalose metabólica e desidratação podem ser apresentações iniciais da doença, com apatia ou irritabilidade, taquipneia, prostração e potencial risco de vida., Diagnóstico - Teste genético:, 2o. parágrafo - [...] Com o surgimento dos medicamentos moduladores da função da proteína CFTR, esse teste torna-se ainda mais importante ao permitir a identificação dos pacientes elegíveis, com pelo menos 6 anos de idade [...] - sugiro retirar a idade.</p>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?
28/02/2024	Paciente	Muito boa	Não	<p>Acredito que esse medicamento tem auxiliado em muitos tratamentos de pessoas com FC, infelizmente eu ainda não tenho acesso a ele, mas prezo pela saúde e bem estar daqueles que vivem a realidade de um paciente nessas condições assim como eu. Já observamos grandes avanços e mudanças no quadro dessas pessoas, e com certeza ele deve ser o mais acessível possível a todos os pacientes, facilitando na rotina e oferecendo uma qualidade de vida ainda mais efetiva, além de uma previsibilidade maior de sobrevivência, já que temos muitos casos de óbitos. Eu como paciente desejo que esse medicamento venha ser incorporado no SUS para nos trazer maior aderência ao tratamento e buscar uma vida sem objetivos curtos e sonhos a longo prazo conquistados.</p>



—