

## Contribuições da Consulta Pública - PCDT - Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares - 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?	Referência
23/02/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
24/02/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
24/02/2017	Interessado no tema	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
24/02/2017	Paciente	Concordo parcialmente da recomendação preliminar	Não	O tempo das inalacoes muito demorado, eu que estudo e trabalho as vezes fica difícil achar horário para realizar.	
24/02/2017	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
01/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
01/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não	Desde que as evidências científicas corroboram os benefícios do uso da Dornase alfa e da Tobramicina na fibrose cística, faz-se necessária a aprovação da incorporação do nebulizador apropriado para o uso das medicações. A grande maioria dos pacientes atendidos no centro sob minha coordenação não têm recursos financeiros para a aquisição do equipamento.	
02/03/2017	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
03/03/2017	Interessado no tema	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	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?	Referência
04/03/2017	Profissional de saúde	Concordo parcialmente da recomendação preliminar	Sim, O tratamento da doença pulmonar na fibrose cística não se resume a alfadornase e tobramcina inalatória. Há outros medicamentos e outros antibióticos de uso inalatório que são utilizados e que merecem consideração sobre o tratamento de doença pulmonar no fibrose cística. Exemplos; salina hipertônica, aztreonam uso inalatório, colimicina inalatória. Além disso deve-se considerar o uso de corretores e potenciadores da proteína CFTR que melhoram e mantêm estável a função pulmonar.		
05/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Sim, Gostaria de sugerir que houvesse inclusão do Colistin no item 6, casos especiais, para situações de reações adversas ao uso da Tobramicina e/ou resistência da Pseudomonas aeruginosa a este antibiótico.		<a href="#">Clique aqui</a>
06/03/2017	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
08/03/2017	Empresa fabricante da tecnologia avaliada	Concordo parcialmente da recomendação preliminar	Não	Por gentileza, vide contribuição completa anexo.	<a href="#">Clique aqui</a>
10/03/2017	Profissional de saúde	Concordo parcialmente da recomendação preliminar	Sim, Incluir a formulação em cápsulas da Tobramicina inalatória. Incluir o Aztreonam inalatório para Pseudomonas aeruginosa resistente. Azitromicina nos casos de bronquiectasias.		
12/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Sim, Página 8. Trocar "exame cultural do escarro" por: CULTURAS DE SERCREÇÃO RESPIRATÓRIA (escarro, lavado brônquico, LBA) E, EM CRIANÇAS NÃO EXPECTORANTES, CULTURA DE SWAB DE OROFARINGE.	Atualmente há mais de 2000 mutações. Já há atualização do consenso diagnóstico 2017. Sugiro atualizar as referências bibliográficas e critérios diagnósticos com base em literatura mais recente. O Consenso diagnóstico acho imprescindível que seja o de 2017.	<a href="#">Clique aqui</a>

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?	Referência
12/03/2017	Profissional de saúde	Concordo parcialmente da recomendação preliminar	<p>Sim, As medicações inalatórias incluindo os antibióticos para tratamento e erradicação de P. aeruginosa são uma das pedras angulares do tratamento da FC. Entretanto, sabemos que a recomendação principal é a utilização da Tobramicina, mas a mesma deve ser evitada antes dos 4 anos de idade. Entretanto, nossa realidade, que está de acordo com a ocorrência em outros países do mundo, é que, crianças cada vez mais jovens apresentam-se colonizadas ou infectadas por essa bactéria. Dessa forma e também de acordo com revisão recente de metanálise sobre o tema, é uma droga de baixa toxicidade, com índices muito reduzidos de resistência bacteriana, devendo ser incluída como opção para tratamento de crianças pequenas e indivíduos adultos com perfil de multiresistência. Dessa forma, penso que seria importante sua inclusão nesse documento.</p>	<p>Nesse documento não foram incluídos medicamentos como antibióticos orais ou endovenosos para tratamentos específicos como S aureus meticilina-resistentes, nem opções para tratamento de exacerbações por P aeruginosa, que acredito, deveriam estar aqui incluídas, sob o tema: tratamento das exacerbações respiratórias.</p>	<a href="#">Clique aqui</a>

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?	Referência
13/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	<p>Sim, Considerações sobre este tópico:No primeiro parágrafo se fala em “níveis elevados de cloretos em duas amostras de suor”. Como é recomendado pela Cystic Fibrosis Foundation e pela CLSI (Clinical and Laboratory Standards Institute) que se faça a coleta de duas amostras na mesma ocasião nos dois antebraços, Em revisão recente da Guideline da Cystic Fibrosis Foundation não é necessário que se faça a confirmação da doença com outro teste do suor alterado e feito em outra ocasião. No parágrafo seguinte se diz “em pelo menos duas aferições em qualquer faixa etária”. Poder-se-ia então retirar do texto “em pelo menos duas aferições” e mantendo-se “em qualquer faixa etária”.Referências: CLSI (Clinical and Laboratory Standards Institute) : Sweat Testing Sample Collection and Quantitative Chloride Analysis; Approved Guideline – Third Edition – 2009 – C34-A3 Vol. 29 No. 27 (Replaces C34-A2 Vol. 20 No. 14)Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. J. Pediatr. 2017; 181 S : S4-S15. De acordo com Gibson &amp; Cooke (Ref. 10) o padrão ouro para o diagnóstico de FC não é a dosagem de eletrólitos e sim a dosagem quantitativa de cloretos no suor. Se permanecer eletrólitos pode criar confusão com o sódio, o que é esclarecido na frase seguinte: se leva em consideração somente o valor de cloreto na interpretação do teste.No segundo parágrafo: “Em lactentes até os 6 meses de idade, valores de cloreto no suor entre 30-59 mEq/L são considerados limítrofes (considero trocar por um melhor termo : duvidosos ou intermediários) e abaixo de 29 mEq/L são considerados normais. Após os 6 meses de idade valores de cloreto no suor entre 40-59 mEq/L são considerados limítrofes (duvidosos ou intermediários) e abaixo de 39 mEq/L são considerados normais”. Recentemente em 2017, nova Guideline da Cystic Fibrosis Foundation considera o valor de 29 mEq/L como valor de corte para todas as faixas etárias. Valor de cloreto abaixo de 29 mEq/L em lactentes, abaixo e acima de 6 meses de idade, é considerado um valor normal e de 30-59 mEq/L os</p>		<a href="#">Clique aqui</a>

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?	Referência
			<p>valores são duvidosos ou intermediários.Referência: Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. J. Pediatr. 2017; 181 S : S4-S15. Observação : “ o paciente necessita ser investigado para FC através da dosagem de eletrólitos no suor...” novamente para ficar bem claro o que se deve investigar é a dosagem quantitativa de cloreto no suor.E não eletrólitos. Observação: “(tratamento por 28 dias com tobramicina, 300 mg duas vezes ao dia)”Sugiro somente acrescentar : tobramicina , solução para inalação; para não se confundir com a tobramicina injetável, por via endovenosa.</p>		
13/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Não		
14/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	Sim, Substituir exames culturais de escarro por culturas de secreções respiratórias.		

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?	Referência
14/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	<p>Sim, "Exames culturais de escarro": culturas de secreção respiratória (escarro ou esfregaço de orofaringe, nos pacientes que não conseguem obter o escarro)."O exame cultural de escarro, identificando a presença de Pseudomonas, orienta a escolha da tobramicina": A detecção da Pseudomonas na secreção respiratória orienta o tratamento com antimicrobianos inalatórios (dentre os quais a tobramicina), orais ou intravenosos, de acordo com a condição clínica do paciente."4.1 ALFADORNASESerão incluídos pacientes com diagnóstico clínico e laboratorial de FC acima de 6 anos de idade": Serão incluídos pacientes acima de 6 anos de idade com diagnóstico clínico e laboratorial de FC..."4.2 TOBRAMICINA (19)Serão incluídos pacientes com diagnóstico clínico e laboratorial de FC acima de 6 anos de idade": Serão incluídos pacientes acima de 6 anos de idade com diagnóstico clínico e laboratorial de FC..."nas seguintes situações:- isolamento de Pseudomonas aeruginosa no escarro": isolamento de Pseudomonas aeruginosa na amostra de secreção respiratória (escarro ou esfregaço de orofaringe nos pacientes que não conseguem obter escarro)."6.2 TobramicinaO uso de tobramicina em pacientes menores de 6 anos de idade com Pseudomonasaeruginosa no escarro pode ser considerado a critério do médico assistente.": na amostra de secreção respiratória."Caso a Pseudomonas seja novamente isolada no escarro": na secreção respiratória e assim em todas as vezes que aparecer "escarro".Gostaria de sugerir a inclusão que o nebulizador para o uso da dornase alfa e da tobramicina não pode ser ultrassônico, e sim a jato. Isso porque, caso o paciente utilize o nebulizador ultrassônico, a medicação não terá efeito e o investimento com essas medicações não terá o benefício esperado. Gostaria de sugerir também a inclusão disso no TERMO DE ESCLARECIMENTO que o paciente assina, se concordarem.</p>	<p>Proponho criarmos uma LINHA DE CUIDADO para os portadores de FC no Brasil, onde há um cuidado desde o diagnóstico da FC (teste de triagem neonatal, teste do suor e teste genético), passando pelo diagnóstico da insuficiência pancreática, da doença pulmonar e sua evolução e outras morbidades associadas à FC (com seus exames complementares diagnósticos) e chegando ao tratamento. Esse precisa ser ampliado com mais medicações (mais antimicrobianos como ciprofloxacino, levofloxacino, linezida, azitromicina por exemplo), antifúngicos para o tratamento da aspergilose, suplementos alimentares, vitaminas específicas para a FC ainda não aprovadas pela ANVISA, enzimas pancreáticas de outras apresentações (ainda não aprovadas pela ANVISA), outros antibióticos inalados (como o colistin e aztreonam, ainda não aprovados), bem como os novos tratamentos com potencializadores e corretores da CFTR (ainda não aprovados). O incentivo para a formação de equipes interdisciplinares nos centros de referência em FC também é essencial. Enfim, parabéns à CONITEC e equipe responsável pelo protocolo, já é um importante passo. Precisamos, porém, dar mais passos para conseguir um tratamento e acompanhamento digno para os portadores de FC no Brasil.</p>	
14/03/2017	Profissional de saúde	Concordo totalmente com a recomendação preliminar	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?	Referência
14/03/2017	Sociedade médica	Concordo parcialmente da recomendação preliminar	<p>Sim, A Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT) gostaria de parabenizar os membros da CONITEC pela qualidade do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares. A fibrose cística (FC) é uma doença genética que pode ter um impacto extremamente negativo tanto na sobrevida como na qualidade dos pacientes acometidos. Consideramos o texto publicado adequadamente embasado e claro quanto as indicações dos medicamentos alfa-dornase e tobramicina inalatória. Ambos tratamentos são essenciais para melhorar o prognóstico dos pacientes com FC. Entretanto, gostaríamos de contribuir para melhorar ainda mais a qualidade deste documento e, sobretudo, a assistência aos pacientes desta patologia. Um ponto que consideramos de extrema importância e não contemplado neste PCDT é a indicação e recomendação de fornecimento do inalador a jato necessário para aplicação tanto da alfa-dornase como da tobramicina inalatória. O próprio texto do PCDT deixa claro que esses medicamentos necessitam ser administrados através de inaladores a jato ou outros adequadamente aprovados como inaladores de membrana vibratória. Entretanto, estes inaladores não estão incorporados ao SUS. O uso de dos medicamentos deste protocolo em inaladores convencionais ultrassônicos pode acarretar perda de eficácia dos tratamentos. Desta forma, gostaríamos de solicitar a apreciação de CONITEC quanto a inclusão do fornecimento dos inaladores a jato para os pacientes que necessitem de tratamento das manifestações pulmonares relacionadas à FC. Importante ressaltar que a vida útil destes inaladores dura em média 3 a 5 anos o que acarretaria baixo impacto orçamentário com grande benefício na qualidade da assistência destes pacientes. Referências sobre Inaladores: •Agent P, Parrott H. Inhaled therapy in cystic fibrosis: agents, devices and regimens. <i>Breathe</i> (Sheff). 2015;11(2):110-8. •Collins N. Nebulizer therapy in cystic fibrosis: an overview. <i>J R Soc Med</i>. 2009;102 Suppl 1:11-7. •Nebuliser therapy in cystic fibrosis. Factsheet [Internet]. 2013 July 2013:[1-12 pp.]. Available from: <a href="https://www.cysticfibrosis.org">https://www.cysticfibrosis.org</a>.</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?	Referência
			<p>•Geller DE. The science of aerosol delivery in cystic fibrosis. <i>Pediatr Pulmonol.</i> 2008;43(S9):S5-S17. •Daniels T, Mills N, Whitaker P. Nebuliser systems for drug delivery in cystic fibrosis. <i>Cochrane Database Syst Rev.</i> 2013(4):Cd007639. •Paube BL, Janssens HM, de Jongh FH, Devadason SG, Dhand R, Diot P, et al. What the pulmonary specialist should know about the new inhalation therapies. <i>Eur Respir J.</i> 2011;37(6):1308-31. Outra contribuição que gostaríamos de apontar refere-se a não menção do uso de salina hipertônica 7% nos pacientes com FC. A salina hipertônica é uma solução de baixo custo e comprovadamente eficaz em melhorar a função pulmonar e reduzir o número de exacerbações dos pacientes com FC. Esta medicação apresenta ação mucocinética, aumentando a hidratação do muco viscoso característico desta doença e melhorando o clareamento mucociliar. Trata-se de um medicamento complementar a alfa-dornase na abordagem de retirada de secreções destes pacientes. Referências sobre salina hipertônica: •Mogayzel PJ, Jr., Naureckas ET, Robinson KA, Mueller G, Hadjiliadis D, Hoag JB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines. Chronic medications for maintenance of lung health. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2013;187(7):680-9. •Elkins MR, Robinson M, Rose BR, Harbour C, Moriarty CP, Marks GB, et al. A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. <i>N Engl J Med.</i> 2006;354(3):229-40. •Wark PA, McDonald V. Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis. <i>Cochrane Database Syst Rev.</i> 2000(2):Cd001506. •Dentice RL, Elkins MR, Middleton PG, Bishop JR, Wark PA, Dorahy DJ, et al. A randomised trial of hypertonic saline during hospitalisation for exacerbation of cystic fibrosis. <i>Thorax.</i> 2016;71(2):141-7. Por fim, ratificamos o benefício da inclusão da tobramicina inalada no PCDT de manifestações pulmonares dos indivíduos com FC. Contudo, é importante frisarmos que os benefícios do tratamento crônico da <i>Pseudomonas</i> não são exclusivos do uso da tobramicina inalada. Diversos outros antibióticos inalatórios apresentam resultados equivalentes. No Brasil, temos aprovados a colistina</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?	Referência
			<p>inalatória e tobramicina em pó seco. Em outros países, temos a aprovação de medicamentos como aztreonam e amicacina nas formas inalatórias que já se mostraram eficazes no tratamento da infecção crônica por Pseudomonas na FC. Consideramos extremamente importante que o PCDT aborde a diversidade dos antibióticos inalatórios uma vez que uma parcela considerável dos pacientes pode apresentar intolerância ao uso da tobramicina inalada decorrente de broncoespasmo. A opção de diferentes formulações e formas de apresentação é essencial para o adequado manejo destes indivíduos. Uma vez que não existe superioridade de um medicamento sobre o outro, sugerimos que haja a possibilidade de prescrição de outras formulações de antibióticos inalatórios a critério do médico que assiste ao paciente. Referências sobre antibióticos inalatórios: • Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. J Cyst Fibros. 2014;13 Suppl 1:S23-42. • Mogayzel PJ, Jr., Naureckas ET, Robinson KA, Mueller G, Hadjiliadis D, Hoag JB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines. Chronic medications for maintenance of lung health. Am J Respir Crit Care Med. 2013;187(7):680-9. • Langton Hewer SC, Smyth AR. Antibiotic strategies for eradicating Pseudomonas aeruginosa in people with cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev. 2014(11):Cd004197. • Proesmans M, Vermeulen F, Boulanger L, Verhaegen J, De Boeck K. Comparison of two treatment regimens for eradication of Pseudomonas aeruginosa infection in children with cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2013;12(1):29-34. • Treggiari MM, Retsch-Bogart G, Mayer-Hamblett N, Khan U, Kulich M, Kronmal R, et al. Comparative efficacy and safety of 4 randomized regimens to treat early Pseudomonas aeruginosa infection in children with cystic fibrosis. Arch Pediatr Adolesc Med. 2011;165(9):847-56. • Dermann CM, Retsch-Bogart GZ, Quittner AL, Gibson RL, McCoy KS, Montgomery AB, et al. An 18-month study of the safety and efficacy of repeated courses of inhaled aztreonam lysine in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol.</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?	Referência
			<p>2010;45(11):1121-34. • Hospital RB. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. 2014(6th edition). • Konstan MW, Flume PA, Kappler M, Chiron R, Higgins M, Brockhaus F, et al. Safety, efficacy and convenience of tobramycin inhalation powder in cystic fibrosis patients: The EAGER trial. J Cyst Fibros. 2011;10(1):54-61.</p>		