

Contribuições da Consulta Pública - PCDT - 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?
09/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
09/07/2021	Paciente	Muito boa	Abrir medicamentos para todas as possíveis mutações da fibrose cística	
09/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Importante incluir a possibilidade de incluir o trikafta quando/se aprovado pela CONITEC, imediatamente a aprovação.	
09/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nao	Nao
09/07/2021	Paciente	Muito boa		
09/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não. Está excelente.	Não
10/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Inclusão do Trikafta	

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?
10/07/2021	Interessado no tema	Muito boa	<p>"Data vênia, reconhecendo e parabenizando esta Coordenação pela extraordinária contribuição à Comunidade, manifestamos em relação ao item 7.2 do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística. Por se tratar de uma publicação com repercussão geral e imediata, mencionar apenas as Máscaras - em que pese sua eficácia, e silenciar em relação aos diversos outros Dispositivos - igualmente eficazes, sugere uma distinção que, na prática, é utilizada por seus Fabricantes como um diferencial para promoção do produto., Em função do exposto, contribuímos com a seguinte e isonômica redação:,"</p> <p>""7.2. Tratamento Não Medicamentoso, Fisioterapia, A fisioterapia respiratória (FR) diária é recomendada para todos os pacientes com FC, mesmo, para os assintomáticos. A FR tem benefícios clínicos comprovados quando comparada à , ausência dessa intervenção, sem evidência de superioridade entre as diferentes técnicas. Na, criança até 3 anos de idade, é imprescindível o treinamento dos pais para as técnicas manuais, de desobstrução brônquica. Com o crescimento da criança e as avaliações periódicas pela equipe, multiprofissional, podem ser utilizados dispositivos para aquisição de independência e maior adesão, do paciente.""</p>	
10/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
13/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	<p>GOSTARIA QUE FOSSE INCLUÍDO NO TRATAMENTO, A SUPLEMENTAÇÃO VITAMÍNICA. HÁ ANOS QUE NÃO RECEBEMOS, EM MG, A VITAMINA INDICADA NO SUPORTE PARA OS PACIENTES. DA MESMA FORMA, ENTENDO QUE TEM QUE SER MANTIDA A INCLUSÃO DO SERETIDE, POR SER UM MEDICAMENTO CARO E QUE AJUDA NO TRATAMENTO DO PACIENTE. TAMBÉM ENTENDO QUE OS CENTROS DE REFERÊNCIA DEVERIAM INCLUIR ACOMPANHAMENTO PSICOLÓGICO, SOBRETUDO PARA OS PACIENTES ADOLESCENTES, DE FORMA CONTÍNUA E NÃO APENAS COMO UMA CONVERSA DE 15 MINUTOS A CADA 3 MESES OU MAIS.</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?
14/07/2021	Secretaria Estadual de Saúde	Regular	<p>"A fibrose cística (FC), também chamada de mucoviscidose, é uma doença genética autossômica recessiva. Embora predomine na população caucasiana, pode estar presente em todos os grupos étnicos. , A vida média dos pacientes com FC tem aumentado nos últimos anos, ultrapassando a terceira década, resultado do diagnóstico precoce instituído no teste do pezinho para bebês e do tratamento especializado instituído nas fases iniciais da doença. Diante disso, o acompanhamento e o tratamento à pessoa com Fibrose Cística (FC) deve ser realizado por uma equipe multiprofissional e interdisciplinar de forma acolhedora em todos os níveis de atenção à saúde. Esta rede deverá estar organizada a partir das necessidades de saúde desta população específica, de forma integral nos diversos pontos de atenção., Os pacientes com fibrose cística, colonizados por Staphylococcus aureus, podem possuir infecção aguda ou crônica, apresentando condições clínicas estáveis ou exacerbação respiratória aguda. A abordagem terapêutica da infecção por S. aureus tornou-se mais complexa com o surgimento de S. aureus resistente à metilina (MRSA), que emergiu como um patógeno potencialmente prejudicial na fibrose cística, e existem relatos que a infecção pulmonar crônica com MRSA confere a estes pacientes um pior desfecho clínico, podendo resultar em aumento da taxa de declínio da função pulmonar. Portanto, a terapia com antimicrobianos específicos se faz necessária, a fim de melhorar a função pulmonar dos pacientes com fibrose cística., O paciente de Fibrose Cística deve ter seu estado nutricional avaliado desde o diagnóstico da patologia, tendo como premissa a conduta nutricional ideal para se atingir a ingestão nutricional total, incluindo consumo de energia (calorias), necessidades nutricionais estimadas e terapêuticas de substituição enzimática pancreática em casos necessários. Os problemas pancreáticos apresentados por esta população levam o paciente a apresentar má absorção de proteínas, carboidratos, gorduras, vitaminas A, D, K e E, bem como deficiências de outros minerais. O estado nutricional debilitado e o</p>	<p>Gostaria de ressaltar a necessidade de avaliação sobre a oferta de antimicrobianos e itens que atendam às necessidades nutricionais dos pacientes.</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>pouco crescimento somático levam o paciente a outros acometimentos como a diminuição da função pulmonar e a resposta à doença pulmonar. Por sua vez as infecções bacterianas, recorrentes nesta população afetam o apetite, prejudicando o crescimento linear e aumentam o gasto energético, a suplementação vitamínica é obrigatória a todos pacientes com fibrose cística com insuficiência pancreática. Para isso é indicado a prescrição de suplementos de vitaminas lipossolúveis para fibrose cística, que devem ser ingeridos em refeições nas quais são utilizadas as enzimas pancreáticas, para maior absorção destas e manutenção do estado nutricional do paciente. Para atendimento a estas especificidades é recomendado uso de complexos vitamínicos lipossolúveis A, D, E e K., Neste contexto solicitamos que seja avaliada para o protocolo, as necessidades integrais do paciente. Sendo importante ressaltar que ao paciente com FC deve ser ofertada uma relação de medicamentos, complementos e suplementos nutricionais que atendam a todas as especificidades da doença e seus sintomas. Neste contexto é relevante a avaliação de antimicrobianos para o tratamento de colonização, complementos e suplementos nutricionais que atuam para garantir e recuperar o estado nutricional dos pacientes com FC para que estes possam ter resposta satisfatória ao tratamento., , Referência, Minas Gerais. RESOLUÇÃO SES/MG Nº 7214, DE 08 DE SETEMBRO DE 2020., "</p>	
14/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Acredito que a indicação de uso da alfadornase e da tobramicina não podem ser exclusivos para pacientes com mais de 6 anos de idade, pois tenho conhecimento de pacientes com menor idade que tiveram sucesso no uso de tais medicações, quando da indicação médica.</p>	
14/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		

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?
14/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
14/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
14/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	NÃO.	NÃO
14/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
14/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>O tratamento para Fibrose Cística é complexo e extenuante, ocupa muito do tempo e da saúde mental de pacientes e cuidadores. Eu sou mãe de uma criança de 5 anos com FC, e além das medicações orais, nebulizações e fisioterapia, um dos grande desafios da nossa rotina é garantir uma nutrição adequada, sendo que muitas vezes ela só é possível através da suplementação. Eu gostaria portanto de salientar a necessidade de inclusão dos suplementos e vitaminas no protocolo de tratamento da Fibrose Cística, pois garantir uma boa nutrição dos pacientes desde a primeira infância controla de maneira significativa os impactos da doença. Uma melhor nutrição, garante uma melhor condição da doença pulmonar, menos exacerbações e infecções. Além de auxiliar a prevenção do desequilíbrio da doença pulmonar, uma nutrição adequada pode garantir uma melhor reserva para os momentos de crise de algum dos órgãos afetados pela FC, pois são recorrentes momentos de falta de apetite e episódios de vômitos e diarreia, onde se perde o peso que conquistamos com tanta dificuldade. Ainda se soma a isso a questão social, e todas as dificuldade envolvidas na dificuldade de ganhar peso e estatura, principalmente para os adolescente, que muitas vezes tem como o maior desejo o ganho de alguns quilos. Os suplementos são diversos, mas infelizmente representam um alto custo que nem todas as famílias que convivem com a FC tem condições de sustentar e a sua dispensação pelas gestões de saúde não é garantida em todos os estados do Brasil.</p>	<p>Existe a necessidade de incorporação de outros medicamentos como antibióticos, por exemplo. Mas eu gostaria de abordar aqui a necessidade de estruturar um acolhimento dessas famílias em relação a outras questões como emprego, transporte e lazer, pois o tratamento que precisamos dar conta diariamente tem impactos intensos em nossa qualidade de vida. Precisamos de redução de carga horária, garantia de renda, respeito, representatividade, enfim, precisamos de ferramenta enquanto cuidadores, mas também para os pacientes, de fazer parte da sociedade, de não sermos excluídos.</p>
14/07/2021	Paciente	Muito boa	Disponibilidade de algumas medicação de alto Custo	Disponibilizar o Trikfta no Sus
15/07/2021	Profissional de saúde	Boa		
15/07/2021	Paciente	Muito boa		Como essa proposta ajudará a melhorar o acesso ao tratamento da fibrose cística no país?
15/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
15/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
15/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
15/07/2021	Paciente	Boa		
15/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Não
15/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
15/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
15/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
16/07/2021	Interessado no tema	Regular		
16/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		A medicação veio para trazer mais vida e menores complicações aos doentes, o que os deixará menos tempo vinculado aos fios dos inaladores e medicamentos contínuos! Trará mais liberdade as crianças e alegria as famílias, por poderem ter um coração mais tranquilo com a medicação que corrige o defeito genético e não apenas faz o tratamento das progressões das doenças que vai aumentando a cada ano! Cada dias estamos mais próximo de uma realidade mais digna a todos que possuem essa doença é sofrem com essas mutações! Que venha o melhor para todos os doentes dessa doença!

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?
16/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
16/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
16/07/2021	Paciente	Muito boa	Não	Não
16/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Minha esposa necessita do medicamento e sem ele fica sem expectativas de vida.	Não exclusão do sus
16/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
16/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Só que este protocolo Clínico pode melhorar muito a vida dos portadores de Fibrose Cística, inclusive da minha filha que tem a mutação favorável para uso do Ivacaftor
16/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		Pacientes com baixa ingestão oral apresentam maior risco de desnutrição e segundo estudos já estabelecidos geram maiores custos, possuem maior riscos de complicações e maior tempo de internamento hospitalar.
16/07/2021	Profissional de saúde	Muito ruim		Pacientes hospitalizados com baixa ingestão oral apresentam maior risco de desnutrição e, segundo estudos já estabelecidos, representam maiores riscos de complicações, maiores custos ao SUS e maior tempo de internamento.
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		Se qualquer medicamento pode melhorar a qualidade de vida do portador da doença deve ser incorporado pelo SUS
17/07/2021	Paciente	Muito boa		

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?
17/07/2021	Profissional de saúde	Boa	Gostaria de incluir a liberação de enzima pancreática no caso de suspeita de IP, até a conclusão da investigação., Gostaria de sugerir que a dosagem do cloreto fosse preferencialmente pelo Cloridrômetro. Que o protocolo sugerisse esse método de eleição.	
17/07/2021	Profissional de saúde	Boa	Gostaria de sugerir a inclusão de equipe multiprofissional em todos os centros de tratamento da doença. Equipes contendo médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, enfermeiros, assistentes sociais, todos fundamentais no tratamento e manejo dos cuidados com os pacientes com fibrose cística.	
17/07/2021	Profissional de saúde	Boa	Gostaria de incluir que os centros de FC contassem com uma equipe multiprofissional mínima com assistentes sociais, psicólogos, enfermeiros, nutricionistas, fisioterapeutas, pediatras, pneumologistas e gastroenterologistas.... visto o caráter multissistêmico da doença e se pautando no conceito de saúde ampliado.	Não.
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Acredito que deva ser incluída a previsão do medicamento Trikafta, para que o seu fornecimento aos portadores de uma mutação Delf508, maiores de 6 anos de idade, seja autorizado imediatamente após sua aprovação pela Anvisa.	
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	"Séria interessante um relato acerca do ""estado da arte"" atual de desenvolvimento científico no Brasil e no mundo para o tratamento da FC."	Eu gostaria que houvesse um meio de acelerar a aprovação do Trikafta. Pelas informações que chegaram a mim, trata-se de um medicamento que revoluciona o tratamento da FC. De se lamentar o alto custo cobrado pelo laboratório, mas creio que com o tempo e negociações é possível melhorar. Vale lembrar também que um medicamento que promova uma vida saudável ao paciente de FC, queira ou não, vai desonerar o SUS de gastos com tratamentos paliativos e reativos.
17/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
18/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
18/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
18/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
18/07/2021	Profissional de saúde	Boa		<p>"SUGESTÃO DE INCLUIR O EXAME DE ELASTASE PANCREÁTICA FECAL IMPORTANTE NO DIAGNÓSTICO DE INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA NO ROL DE PROCEDIMENTOS DO SUS, CONSIDERANDO QUE O CRITÉRIO DE INCLUSÃO PARA USO DA PANCREATINA DEFINIDO É CLÍNICO E LABORATORIAL CONFORME O TEXTO: "" Serão incluídos pacientes com diagnóstico clínico e laboratorial de FC com insuficiência pancreática."" , IMPORTANTE INCLUIR COMO DEVE SER EQUIPE MULTIDISCIPLINAR DO SERVIÇO DE REFERÊNCIA INCLUIR MEDICO PEDIATRA, PNEUMOPEDIATRA, GASTROPEDIATRA, MÉDICO PNEUMOLOGISTA, GASTROENTEROLOGISTA, ENFERMEIRO, NUTRICIONISTA, FISIOTERAPEUTA, ASSISTENTE SOCIAL, PSICOLOGO, ALÉM DO BIOMEDICO/BIOQUIMICO PARA REALIZAÇÃO DO TESTE DO SUOR E MICROBIOLOGISTA, SUGESTÃO DE INCLUIR AS VITAMINAS LIPOSSOLÚVEIS A,D,E E K NA FORMULAÇÃO ORAL, BEM COMO A DOSAGEM DAS VITAMINAS LIPOSSOLUVEIS NO ROL DE PROCEDIMENTOS DO SUS. (ANEXEI ARTIGO SOBRE SUPLEMENTAÇÃO DE VITAMINAS LIPOSSOLÚVEIS)"</p>
18/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		<p>Mais vida para a vida da minha vida!!! , Viva SUS! Obrigada por não mais limitar a vida de tantas crianças que possuem essa alteração genética, trazendo inovações no tratamento delas com essa nova medicação!</p>
18/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	nao	nao
18/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
19/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
19/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>Nesse PCDT deve ser abordado a importância da equipe multiprofissional para uniformizar a assistência por todo o Brasil . É essencial que conste cada um dos profissionais que estão envolvidos no manejo da fibrose cística</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?
19/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Incluir a obrigatoriedade de uma equipe multiprofissional composta por médicos, enfermeiros, psicólogos, assistentes sociais, fisioterapeutas, farmacêuticos e nutricionistas., Visto que esses profissionais são fundamentais para um acompanhamento humanizado com boa adesão ao tratamento, redução do desperdício de medicações e otimização dos resultados	
19/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Incluir a obrigatoriedade de uma equipe multiprofissional composta por médicos, enfermeiros, psicólogos, assistentes sociais, fisioterapeutas, farmacêuticos e nutricionistas., Visto que esses profissionais são fundamentais para um acompanhamento humanizado com boa adesão ao tratamento, redução do desperdício de medicações e otimização dos resultados	
19/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
19/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
19/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Indignada!	Pensem em salvar vidas!
19/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Que maravilha a inovação do tratamento de alguns fibrocísticos! Me sinto feliz por saber que a pessoa que conheço terá o privilégio de desfrutar dessa medicação para melhores dias de sua saúde.	
19/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Não.
19/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Gostaria que além do invacftor fosse incluído medicamento Trikafta que elegível para pacientes com a mutação F508del uma das mais comuns na fibrose cística., Imploramos por ajuda, para nossas crianças crescerem e terem uma qualidade de vida. , Sou pai de uma menina de 2 anos diagnosticada no 1 mês de vida.,	https://unidospelavida.org.br/estudotrikaftavirginia/

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?
19/07/2021	Paciente	Muito boa	<p>"Acredito que o uso do Ivacaftor poderia ser estendido a outras mutações que combinadas resultem em resultados idênticos ou semelhantes aos dos gating classe III citados (G55ID, G1244E, G1349D, G178R,, G551S, S1251N, S1255P, S549N ou S549R)., , Ou seja, deixa-se de insistir no atual protocolo que possui pouca eficácia nesses casos e passa-se a utilizar um medicamento já amplamente recomendado pelos Centros de Referência de tratamento de FC, já que no entendimento dos médicos que tratam e estudam a doença, o Ivacaftor é eficaz e satisfaz o critério de custo-efetividade, Além disso seu uso já tem recomendação nesse sentido, tal como descrito pela European Medicines Agency onde: , , ""Kalydeco is used on its own to treat cystic fibrosis in patients aged 4 months and above who have one of the following mutations (changes) in the gene for a protein called 'cystic fibrosis transmembrane conductance regulator' (CFTR): R117H, G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N and S549R., , Kalydeco is also used together with a medicine containing tezacaftor and ivacaftor to treat patients aged 6 years and above who have inherited the F508del mutation in the CFTR gene from both parents or who have inherited the F508del mutation plus one of the following mutations in CFTR: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A?G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G?A, 3272 26A?G, or 3849+10kbC?T"" , Disponível em:<https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/kalydeco>"</p>	<p>Só a título de esclarecimento, pugna que os Highlihts of Prescribing Information do Kalydeco (documento anexado abaixo), já descrevem a reposta do medicamento para outras variantes para além daquelas inicialmente previstas pela CONITEC.</p>
20/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		<p>Quero indicar que o medicamento Ivacaftor poderia ser estendido a outras mutações de já comprovada eficácia em outros países e indicado na propria bula do Kalydeco.</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?
20/07/2021	Interessado no tema	Boa	<p>Sim. , Gostaria que fosse mais detalhado no texto referente à Nutrição, descrevendo melhor os casos de necessidade de uma dieta hipercalórica, hiperprotéica e hiperlipídica, sugerindo fluxogramas dessa suplementação, sendo dividido entre lactentes, crianças, adolescentes e adultos., Como há no PCDT os esquemas de administração dos fármacos, trazer um esquema de suplementação nutricional seria uma excelente iniciativa para auxiliar os profissionais na orientação dessas dietas, tanto com alimentação como com suplementos nutricionais.,</p>	<p>Por todas as informações citadas pelos próprios redatores do PCDT, sugiro detalhar mais a necessidade de avaliação do estado nutricional dos pacientes, incluindo quando necessário, suplementos nutricionais (calóricos, proteicos e lipídicos)., Como o próprio texto do PCDT proposto menciona, o tratamento da FC é complexo e recomenda-se acompanhamento em CR por equipe multidisciplinar logo após o diagnóstico ou durante o processo de investigação após a triagem neonatal. Essa equipe multidisciplinar tem condições de avaliar os casos em que essa suplementação se faz necessária., O texto também cita que a FC, por peculiaridades de comprometimento multisistêmico e crônico, necessita tratamento abrangente e eficaz, que resulte em aumento da expectativa de vida dos pacientes e retrata também que adultos portadores da doença têm aumentado a demanda dos CR, os quais necessitam adequação quantitativa e qualitativa, pela complexidade inerente à doença., A suplementação nutricional poderia ser uma alternativa de baixo custo que traria uma melhor qualidade de vida e melhor resposta aos tratamentos incluídos no PCDT em questão, podendo ter também, como consequência positiva a redução do tempo dos profissionais, resultando em melhor atendimento e aumento da rotatividade de pacientes nos CR mencionados., Durante os detalhes sobre atividade física, é mencionado que a atividade física regular tem demonstrado benefícios para pacientes com FC e deve ser recomendada para todos os pacientes nas diferentes faixas etárias, com frequência de 3 a 5 vezes na semana. Cita que pacientes com FC apresentam, frequentemente, limitação progressiva ao exercício físico e redução das atividades de vida diária tendo como causas principais da intolerância ao exercício associadas à redução da capacidade e da reserva ventilatória, perda da massa muscular esquelética periférica e diminuição da função cardiovascular., Aqui também poderíamos ter na suplementação nutricional, uma aliada em relação à perda de massa muscular, trazendo maior sobrevida aos pacientes.</p>
20/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		

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?
21/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
21/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
21/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	A incorporação de drogas mais modernas e eficazes é de extrema relevância para os pacientes, visto que os estudos bem como o uso da medicação por algumas pessoas já demonstrou grande eficácia e uma grandiosa melhora em função pulmonar bem como qualidade de vida.	
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Acredito que esta proposta vai contribuir consideravelmente para melhorar a qualidade de vida e sobrevida de pacientes com FC, bem como, trazer novas chances de lutar, com a incorporação do Kalydeco. Considero realmente muito boa esta PCDT para FC
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Interessado no tema	Boa		
21/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Sim. Envio documento com as inclusões.	É fundamental a inclusão da especificações dos centros de tratamento no PCDT da Fibrose Cística
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
21/07/2021	Interessado no tema	Muito boa		

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?
21/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	essa proposta é excelente	
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Acredito que um medicamento como o ivacaftor, que melhora significativamente a função pulmonar dos pacientes é essencial para uma boa qualidade de vida do paciente e até dos familiares e cuidadores, até mesmo quem está aguardando um Tp que tem uma demora de aproximadamente dois anos, tem uma oportunidade mais segura de espera
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
22/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
22/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
23/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>"Sou mãe do Gabriel que hoje está com 18 anos. Devo agradecer muito por ele ter nascido em set. de 2002 e em São Paulo, que faz muita diferença com relação a outros estados. Nascer pós junho 2002, significa que a sentença de morte por ter FC amenizaria, pois nesse ano podíamos contar com alguns medicamentos que ajudariam a tratar os sintomas. Claro, que diante dessa realidade só poderíamos sermos gratos. Com o avanço da doença e avanço da medicina, começamos a acreditar que morte de um filho, no caso o ""meu filho"", estaria cada vez mais distante, na eminência de ter um fármaco que pudesse estancar a progressão da doença. O tão sonhado fármaco chegou nos outros países e ficava com a dúvida: nosso país vai salvar a vida dos nossos filhos ou vamos ver os americanos e europeus viverem os brasileiros morrerem? Com a incorporação do Kalydeco, reacende a enorme esperança de que o nosso país fará com que os elegíveis desse novo modulador tenham VIDA! Volte a trabalhar, estudar, respirar! E vamos combinar que isso sim é viver! Com a atualização do PCDT, faz com que a porta fique aberta para que os novos moduladores, que possam beneficiar essa outra parte dos pacientes possam ter a mesma chance de VIVER!. Não podemos ser seletivos e dizer esse vive e esse pode morrer. Eu acredito que essa revisão positiva do PCDT da FC irá devolver o sorriso , a alegria de viver para essas famílias e principalmente para esses jovens que estão perdendo a vida tão precocemente., , , , "</p>	<p>O protocolo foi uma grande conquista para a comunidade. Ficou muio bom! Mas gostaria de acrescentar, se me permitem, sugerir uma atenção especial à complexidade da doença. Por ela ser multissistêmica, é imprescindível que seja incluído a importantíssima equipe multidisciplinar. A doença acomete vários órgãos, principalemte os pulmões com internações de repetição por falta de fisioterapia. É consendo mundial que a a fisio é elemento de maior importancia para evitar internações, onerando substancamente o sistema unica de saúde. Na FC as exacerbações pulmobares são constantes ,mesmo com os medicamentos diponíveis no SUS que tratam o sintoma. Quanto ao pâncreas , que tb tem um mal funcionamento, não absorvendo os nutrientes els entram em subnutrição, fator esse de muitas internações e ou morte prematura. Portanto a nutricionista se faz muito importante. Nos centros de referência seria importantíssimo , para a saúde do paciente, da familia e do SUS incluir a equipe. Sabemos que o médico precisa da equipe não médica para que o paciente possa se manter ,ao máximo, na sua melhor qualildade de vida. è sabido que nao podemos só pensar em medicamentos. Obrigada</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?
24/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Os Pacientes serão beneficiados com os avanços da ciência e estudos realizados, se de igual modo os planos terapêuticos seguirem o curso de atualização!
25/07/2021	Paciente	Muito boa	Não	Não
25/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>A fibrose cística é uma doença genética, de evolução crônica, progressiva e com desfecho clínico pouco favorável. A literatura aponta que pacientes fibrocísticos são vulneráveis à desnutrição, que resulta do desequilíbrio entre ingestão alimentar, gasto e perdas energéticas. Novos conhecimentos sobre a fisiopatologia da doença, adquiridos nas últimas décadas, resultaram em mudanças significativas nas atuais recomendações nutricionais, uma vez que é cada vez mais consolidado a importância da nutrição no bem-estar e sobrevida dos pacientes está bem estabelecida, assim como a associação entre a desnutrição e a deterioração da função pulmonar., Recentemente, em junho de 2021, a SBP publicou um documento científico sobre Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística e sinaliza que o uso de suplementos orais – especialmente fórmula polimérica hipercalórica (1,5kcal/mL) - pode atuar como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos, além de apresentar tolerabilidade considerável. , Contudo, apesar dos serviços especializados para FC, é sabido que não existe uma padronização no que tange a assistência e suporte nutricional. O benefício da inclusão deste tema é a possibilidade de dados estruturados quanto o monitoramento nutricional e o aconselhamento dietético, de forma a avaliar do ponto de vista clínico e econômico, o impacto da terapia nutricional na</p>	Reforçar a importância do estado nutricional em pacientes com FC, visto tal relação tem sido largamente documentada, especialmente na 1o infância, onde temos evidências endossadas por sociedades médicas nacionais como SBP e internacionais como Sociedade Europeia de Gastroenterologia Pediátrica, Hepatologia e Nutrição (ESPGHAN), a Sociedade Europeia de Fibrose Cística (ECFS) e a Sociedade Europeia , de Nutrição Clínica e Metabolismo (ESPEN) que demonstram associação da ingestão calórica com o estado nutricional, relacionando o perfil dietético como um fator preditor de estatura nesses 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?
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, gostaria que tivessem sido incluídos no PCDT, os outros moduladores da proteína CFTR, em especial o Lumacaftor (Orkambi) e o Trikafta, que são indicados para pacientes com mutação FDeI508, a variante mais comum da FC. Meu filho é portador de FC com essa mutação e atualmente com a medicação disponível tratamos apenas os efeitos da doença e com o uso dessa medicação poderemos finalmente corrigir a proteína CFTR, impedindo assim as manifestações da doença.	Conforme prevê nossa Constituição Federal é obrigação do Estado e um direito de todos os cidadãos o acesso a Saúde, e isso inclui o acesso a medicamentos. O que todos nós, pais e parentes de portadores de fibrose cística, queremos é poder garantir o direito a vida a nossos filhos, meu maior sonho é que meu filho possa fazer uso desses moduladores (Trikafta) e tenha uma vida saudável.
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Como mãe de uma criança com fibrose cística vejo de perto toda luta com vários medicamentos que tratam apenas os sintomas e não a causa da doença, hoje no Brasil não temos os moduladores que em outros lugares do mundo estão tao trazendo vida aos pacientes, diminuindo o uso de medicamento e dando uma vida normal com menos interação e complicações.
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Minha opinião é que faltou incluir nesse parecer o medicamento trikafta que trata o tipo de mutação da maioria dos pacientes brasileiros.	Minha opinião é que faltou incluir nesse parecer o medicamento trikafta que trata o tipo de mutação da maioria dos pacientes brasileiros.
26/07/2021	Paciente	Muito boa		Estou em fila de transplante pulmonar, e ter acesso as medicações poderia mudar o meu destino, se eu tivesse a devida medicação eu poderia estar trabalhando e empregando pessoas, contribuindo com o governo, além disso, tenho uma família e amigos que sofrem junto comigo com a angustia dessa doença. quero ter qualidade de vida com essa medicação, muitos amigos morreram esse ano por não ter o medicamento. preciso desse remédio para viver.
26/07/2021	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?
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Com esta atualização no PCDT impactará de forma muito favorável para a saúde de meu filho, dando á ele uma melhor qualidade de vida tendo acesso á estes tratamentos !!!
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Sem dúvida que esta atualização a serem incluídas no Protocolo Clínico da Fibrose Cística, será de grande valia para que meu filho tenha uma qualidade de vida superior!!!
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Sou brasileira, mas moro em outro país e tenho um sobrinho/afilhado portador de FC que mora no Brasil, e sei das dificuldades que passa para ter um tratamento mais eficaz e creio que esta nova atualização do Protocolo Clínico da Fibrose Cística irá proporcionar um tratamento que lhe trará enormes benefícios!!
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Atualmente moro fora do país, mas tenho um sobrinho brasileiro que mora no Brasil que é portador de Fibrose Cística... acompanho, mesmo que daqui, todo o tratamento que faz com as medicações atuais e acredito que havendo uma atualização deste protocolo, melhorará, sobremaneira todo este tratamento que já está fazendo, pois estas novas medicações são imprescindíveis para o dia a dia dele e de seus familiares
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		O ideal seria liberar o quanto antes os remédios já em uso nos EUA. O melhor é mais completo remédio chama-se Trikafta. Ele seria usado para crianças a partir de 6 anos. As melhorias são fantásticas e dispensaria a maioria dos remédios e reduziria internações, aumentaria a qualidade de vida dos pacientes e dos seus familiares.
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Com esta atualização no Protocolo Clínico da Fibrose Cística, meu neto alcançará uma qualidade de vida bem melhor, pois agregará novas medicações que serão de suma importância para o bem estar do seu dia a dia

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?
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Esta atualização dos protocolos de tratamento para a Fibrose Cística será um marco importante para o sucesso no tratamento dos portadores de FC, haja vista que toda atualização, inquestionavelmente, trará benefícios extremamente importantes, tendo uma melhor resposta no tratamento e uma consequente qualidade de vida no tratamento diário
26/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Muito boa	<p>A Casa Hunter, membro Associada da Febrararas (Federação Brasileira das Associações de Doenças Raras), parabeniza a Conitec pela atualização do PCDT da Fibrose Cística, principalmente pela inclusão do modulador da proteína CFTR, que será um divisor na vida dos pacientes elegíveis. Também vale a ressalva que essa inclusão no PCDT dará uma grande esperança de deixar as portas abertas para os novos moduladores que já existem fora do país e que servirão para uma outra grande parcela de pacientes, que hoje não estão contemplados devido a terem outras mutações. Precisamos que as atualizações sejam feitas de forma contínua, devido ao avanço desses moduladores que fazem total diferença na vida dos pacientes, ainda mais por ser tratar de uma doença evolutiva.</p>	<p>Como sabemos, nas doenças raras, a maioria não tem tratamento medicamentoso, e mesmo havendo, a presença de uma equipe multidisciplinar faz toda a diferença. A equipe de médicos e não médicos para uma doença complexa e multissistêmica é imprescindível para a melhora da qualidade de vida. A Fibrose Cística acomete vários órgãos, principalmente os pulmões com internações de repetição por falta de fisioterapia. É consenso mundial que a fisioterapia é elemento de maior importância para evitar internações, onerando substancialmente o SUS. Na FC as exacerbações pulmonares são constantes, mesmo com os medicamentos disponíveis no SUS que tratam o sintoma. Quanto ao pâncreas, que tb tem um mal funcionamento, não absorvendo os nutrientes eles entram em subnutrição, fator esse de muitas internações e ou morte prematura. Portanto a nutricionista se faz muito importante. Nos centros de referência seria importantíssimo, para a saúde do paciente, da família e do SUS incluir a equipe. Sabemos que o médico precisa da equipe não médica para que o paciente possa se manter, ao máximo, na sua melhor qualidade de vida. É sabido que não podemos só pensar em medicamentos. Por todos esses motivos descritos acima é imprescindível que seja incluído a importantíssima equipe multidisciplinar nos Centros de Referências em todo o Brasil, para que não se tenha mais uma diferença de atendimento ao paciente nesse Brasil continental.</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?
26/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Muito boa	<p>A Febrararas (Federação Brasileira das Associações de Doenças Raras), parabeniza a Conitec pela atualização do PCDT da Fibrose Cística, principalmente pela inclusão do modulador da proteína CFTR, que será um divisor na vida dos pacientes elegíveis. Também vale a ressalva que essa inclusão no PCDT dará uma grande esperança de deixar as portas abertas para os novos moduladores que já existem fora do país e que servirão para uma outra grande parcela de pacientes, que hoje não estão contemplados devido a terem outras mutações. Precisamos que as atualizações sejam feitas de forma contínua, devido ao avanço desses moduladores que fazem total diferença na vida dos pacientes, ainda mais por ser tratar de uma doença evolutiva.</p>	<p>Como sabemos, nas doenças raras, a maioria não tem tratamento medicamentoso, e mesmo havendo, a presença de uma equipe multidisciplinar faz toda a diferença. A equipe de médicos e não médicos para uma doença complexa e multissistêmica é imprescindível para a melhora da qualidade de vida. `A Fibrose Cística acomete vários órgãos, principalmente os pulmões com internações de repetição por falta de fisioterapia. É consenso mundial que a a fisioterapia é elemento de maior importância para evitar internações, onerando substancialmente o SUS. Na FC as exacerbações pulmonares são constantes ,mesmo com os medicamentos disponíveis no SUS que tratam o sintoma. Quanto ao pâncreas , que tb tem um mal funcionamento, não absorvendo os nutrientes eles entram em subnutrição, fator esse de muitas internações e ou morte prematura. Portanto a nutricionista se faz muito importante. Nos centros de referência seria importantíssimo , para a saúde do paciente, da família e do SUS incluir a equipe. Sabemos que o médico precisa da equipe não médica para que o paciente possa se manter, ao máximo, na sua melhor qualidade de vida. è sabido que não podemos só pensar em medicamentos. Por todos esses motivos descritos acima é imprescindível que seja incluído a importantíssima equipe multidisciplinar nos Centros de Referências em todo o Brasil, para que não se tenha mais uma diferença de atendimento ao paciente nesse Brasil continental.</p>
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Minha opinião é que faltou incluir nesse parecer o medicamento trikafta que trata o tipo de mutação da maioria dos pacientes brasileiros.	
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Incluir a medicação Trikafta	
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Minha opinião é que faltou incluir nesse parecer o medicamento trikafta que trata o tipo de mutação da maioria dos pacientes brasileiros., , ,	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?
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Minha opinião é que faltou incluir nesse parecer o medicamento trikafta .	
26/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Inclusão do medicamento Orkambi	
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não	Não
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		

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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Todos tem o direito a vida, nos ultimos meses perdemos 3 adolescentes por esta doença. Doi em cada mae em cada pai que vivem esta doenças em seus filhos ;
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Procuo cura total da fibrose cística
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nao	Não
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Incluir o Orkambi	Incluir o orkambi
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Incorporação do medicamento Orkambi	
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Quero parabenizar a Conitec, por essas oportunidades de participarmos das consultas, isso é democracia.	Pedimos a Deus e aos Médicos , que agilizem esses processos de Saúde, Vidas precisam ser Salvas !

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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Paciente	Muito boa	Inclusão do medicamento Orkambi, por fornecimento no SUS para todos os pacientes com fibrose Cística.	Não.
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, por favor realizar a inclusão do Orkambi	
27/07/2021	Interessado no tema	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	A proposta abrange a todas as necessidades atuais dos portadores dessa doença e que afeta a toda família também.	
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Interessado no tema	Muito boa	Incorporação do medicamento orkambi no Sus	Necessário maior interesse do poder público e políticas públicas no 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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Incorporação do medicamento Orkambi no Sus	Importância dos medicamentos para o tratamento de Fibrose cística são fundamentais para sobrevivência do paciente
27/07/2021	Interessado no tema	Muito boa	Não	Não
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Paciente	Boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	O TRATAMENTO CONTINUO É EXTREMAMENTE NECESSARIO VISTO QUE ELE QUE GARANTE A QUALIDADE DE VIDA DOS PACIENTES. ESPERAMOS QUE ESSE PROTOCOLO CLINICO SEJA APROVADO PARA QUE OS MUNICIPIOS PASSEM A CUMPRIR COM O FORNECIMENTO PRINCIPALMENTE NA PARTE NUTRICIONAL QUE HÁ TEMPOS ESTA EM FALTA	
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Empresa fabricante da tecnologia avaliada	Muito boa	Não	A Vertex entende que a atualização do PCDT, com a inclusão do ivacaftor, representa um ganho importante para os pacientes, suas famílias e a sociedade como um todo. , ,
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Incorporação do medicamento Orkambi no tratamento para Fc no SUS	
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Paciente	Muito boa		

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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Não
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
27/07/2021	Profissional de saúde	Regular	Acredito que a parte nutricional nao foi abordada suficientemente. A sobrevida do pacientes com Fc esta ligada a funç?o pulmonar e esta por sua vez a nutriç?o. A relevancia dos suplementos nutricionais è vital nestes pacientes para se manter eutroficos, sem eles muitos pacientes estariam com desnutriç?o.	
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
27/07/2021	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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		"Indiquei como ""muito boa"" a proposta de atualização do PCDT da Fibrose Cística pois, após análise do documento e comparação com o protocolo vigente, foi possível constatar que diversos itens que envolvem o diagnóstico e tratamento da fibrose cística foram acrescentados. Destaco principalmente o reforço do teste do suor como exame diagnóstico e do teste genético para identificação das mutações, porém, ressalto a importância de se avaliar a disponibilização futura deste teste genético gratuitamente para todos os pacientes diagnosticados, considerando sua importância para definições de vários aspectos que envolvem o tratamento da doença. Ressalto também a presença do medicamento ivacaftor neste novo protocolo, medicamento que pode trazer diversos benefícios para os pacientes elegíveis. Essa incorporação foi, sem dúvidas, uma grande vitória para toda a comunidade da fibrose cística do país."
27/07/2021	Paciente	Muito boa		
27/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Muito boa	Em anexo	Em anexo
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Não
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		

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?
27/07/2021	Associação de especialidades sem fins lucrativos	Muito boa	<p>"Contribuições de cunho técnico-científico para consulta pública 63 que tange sobre: Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística, , , Prezados,, , Muito respeitosamente, a Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva (ASSOBRAFIR), em nome de seu Presidente, Dr. Daniel da Cunha Ribeiro, vem disponibilizar colaboração na elaboração do protocolo mencionado, considerando a ampla abrangência dessa associação em território nacional, contanto com mais de 7000 sócios, o reconhecimento internacional com parcerias instituídas em sociedades europeias e latino americanas, entendemos ser proveitosa nossa contribuição técnico científica., , A fisioterapia tem papel significativo no manejo da fibrose cística (FC), com atuação preponderante e de caráter abrangente e contínuo, desde o nascimento até a fase adulta dos indivíduos acometidos.1-3 Mesmo com o diagnóstico precoce, o progresso da doença é inevitável. Isso porque a deterioração do sistema respiratório é a causa de maior morbidade na doença, e está presente nos primeiros meses de vida, com remodelamento brônquico e obstrução bronquiolar, os quais evoluem para bronquiectasias, destruição do parênquima pulmonar e conseqüente diminuição da função pulmonar e da capacidade funcional.4,5 , Nos últimos anos, o diagnóstico e as condutas para o manejo da FC tiveram evolução significativa no mundo e no Brasil.4 Tal fato estimulou positivamente mudanças no perfil profissional do fisioterapeuta o que, por sua vez, tem contribuído de forma assertiva nos cuidados envolvidos com a FC. A atuação desse profissional está baseada nos prejuízos funcionais impostos pela doença, no monitoramento de sua evolução, na aplicação/prescrição de recursos fisioterapêuticos e de exercício físico, e também nos cuidados com a terapia inalatória.3 , Sendo assim, é consenso que a atenção fisioterapêutica cientificamente embasada, segura e resolutive, se faz fundamental para melhora da qualidade da assistência destinada aos indivíduos com FC. Portanto, a padronização das equipes de trabalho, a</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?
	Profissional de Boa saúde		<p>qual inclui o profissional fisioterapeuta, é essencial nos centros referência e serviços de assistência na doença. Devido as especificidades dessa doença rara, é aconselhável que esse profissional seja especialista na área de fisioterapia respiratória, ou que tenha um concluído um curso de pós graduação com ênfase nos cuidados dessa doença. O número de profissionais por centro de referência deve ser condicionado ao número de pacientes existentes e das características do atendimento multiprofissional. Geralmente, recomenda-se que o centro de referência ofereça o acompanhamento fisioterapêutico durante as consultas de seguimento, bem como garanta sessões de tratamento fisioterapêutico ambulatoriais, conforme a necessidade de cada paciente. Além disso, o treinamento de outros fisioterapeutas - externos aos centros - e que desconhecem as particularidades da FC, bem como a organização de um programa de reabilitação pulmonar, se fazem propostas relevantes à serem promovidas pelos centros de referência na FC., Sugestões elaboradas pelo Grupo de Fisioterapeutas Sócios e com expertise e anuência com a Diretoria Executiva Nacional da ASSOBRAFIR., , Sem mais, e acreditando ter sido proveitosa nossas considerações, coloco-me à disposição e despeço-me., , , Atenciosamente,, , , , Daniel da Cunha Ribeiro, Presidente da Associação Brasileira de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva (ASSOBRAFIR), , , , São Paulo, 27 de julho de 20201, , Referências:, 1-Donadio MVF, et al. Respiratory physical therapy techniques recommended for patients with cystic fibrosis treated in specialized centers. Brazilian Journal of Physical Therapy, 2019. , 2-Wilson L et al. A. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: An overview of Cochrane Systematic Reviews. Cochrane Database Systematic Reviews, v. 24, n. 1, p. 1-6, 2019. , 3-In: ASSOBRAFIR CIÊNCIA. Recomendação Brasileira na "</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?
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Se faz necessário o suporte nutricional para pacientes com Fibrose Cística.	
27/07/2021	Interessado no tema	Regular	Em pacientes com FC o estado nutricional é associado a sobrevida do paciente. Precisamos de um capítulo com ênfase na nutrição para estes pacientes. Já é consenso pela classe médica e estudos que a terapia nutricional especializada é imprescindível.	Alguns estados fornecem suplementos nutricionais já, mas não é igual pra todos e difere em cada lugar.
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Não	A importância do estabelecimento de equipe multidisciplinar nos centros de referência de fibrose cística, o que deve ser implantado pelos gestores
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
27/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Paciente	Muito boa	Sim, gostaria que fosse documentado sobre as novas medicações que tem o poder de SALVAR A VIDA de pacientes com Fibrose Cística e que já estão disponíveis e em uso em outros países. Como por exemplo: O Trikafta, Symdeko e que infelizmente no Brasil ainda teremos que amargurar a demora dos processos burocráticos enquanto morremos a espera de uma salvação que já existe mas que lamentavelmente não temos acesso.	Inclusão e incorporação dos novos medicamentos que tem o poder de aumentar qualidade de vida, aumentar a longevidade e portanto mitigar a data de sobrevida dos pacientes, como eu.
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	não	nao
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Pedindo a inclusão do Orkambi	A inclusão do Orkambi , ajudará muitas famílias e pacientes a ter uma qualidade de vida maior!
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	O texto OMITIU os seguintes pontos, objeto de análise pelo Grupo Elaborador desde dezembro de 2019 (HAOC); 1 – Inclusão do tratamento farmacológico com AZITROMICINA e COLISTIMETATO SÓDICO;; 2 – Inclusão da reposição das vitaminas lipossolúveis e minerais;; 3 – Inclusão da Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP);, 4 – Especificação da forma de disponibilização do nebulizador para utilização nos medicamentos inalatórios (nebulizadores a jato que produza partículas de até 3 micras);, 5 – Especificação da equipe multidisciplinar do Centro de Referência. A afirmação no sentido de que o CR “necessita de adequação quantitativa e qualitativa” nada acrescenta à realidade, diante da ausência de definição da composição básica da equipe;; 6 – Definição de Centros de Referência, com regulamentação orientadora para organização dos Estados e ajustes dos CR’s de FC existentes à Política Nacional de Doenças Raras.,	A não recomendação do ácido ursodesoxicólico (AUDC) para Doença hepática relacionada à FC (DHFC) representa burla ao regramento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS. Isso porque não se pode utilizar um parecer da CONITEC de 2013 (contrário à incorporação), para fundamentar a não recomendação OITO ANOS DEPOIS, sem que tenha se permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
27/07/2021	Paciente	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Profissional de saúde	Ruim	<p>Como nutricionista que atua em consultório com pacientes de fibrose cística, a padronização sobre a atenção nutricional em fibrose cística é extremamente importante e hoje na atualização da consulta pública 63 sobre fibrose cística está muito aquém. Gostaria da inclusão de um capítulo claro sobre as diretrizes nutricionais do lactente a fase adulta, já que de acordo com ESPGHAN, 2016 o estado nutricional é fortemente associado com a função pulmonar e sobrevida dos pacientes.</p>	<p>Para terapia nutricional em, Fibrose cística deixar claro as recomendações nutricionais para os pacientes, com dieta hipercalórico, hiperproteico e hiperlipídica, que atenda as necessidades nutricionais para manutenção e recuperação do paciente. Assim garante-se a padronização do atendimento nutricional e principalmente o acesso não só aos medicamentos mas a fórmulas nutricionais que são tão fundamentais para a saúde global dos pacientes. Hoje os pacientes não são atendidos com programas públicos específicos, sendo assim a saúde e sobrevida dia pacientes é comprometida.</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?
28/07/2021	Interessado no tema	Ruim	<p>Deveriam ser considerados no texto as recomendações já publicadas em outros anos conforme abaixo:, A Diretriz Brasileira de Diagnostico e Tratamento de FC2, publicado em 2017, recomenda muito claramente que “A prevenção dos distúrbios nutricionais pressupõe a ingestão de uma dieta hipercalórica e hiperproteica, suplementação vitamínica, terapia de reposição enzimática e controle das infecções/exacerbações/ outras comorbidades da fibrose cística. O tratamento envolve terapia comportamental, uso de suplementos nutricionais, uso de dieta enteral via sonda nasointestinal numa fase aguda e via gastrostomia para uso prolongado.”, A Sociedade Brasileira de Pediatria publicou em Junho de 2021 um documento científico sobre Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística⁷. Nele destaca que: “Os pré-escolares e escolares podem apresentar recusa e outros problemas relacionados a alimentação, prejudicando o ganho de peso e gerando situações de estresse para os pais, principalmente porque a condição nutricional caminha junto com a saúde pulmonar. O uso de suplementos orais, pode atuar como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos. Uma fórmula polimérica hipercalórica (1,5kcal/mL) é bem tolerada na maior parte dos pacientes”.</p>	<p>Os pacientes com fibrose cística necessitam de uma taxa calórica maior em relação a indivíduos sem a doença, pois as necessidades do paciente com fibrose cística aumentam dependendo do grau de má absorção, função pulmonar, inflamação crônica e exacerbações pulmonares agudas. , A necessidade proteica também é maior no paciente com fibrose cística, o que pode acarretar estado inflamatório e quebra da musculatura esquelética e aumento na síntese de proteínas. Por isso a recomendação diária de proteína nesses pacientes é 1,5 a 2 vezes maior., Esses pacientes possuem dificuldades na absorção de macronutrientes, principalmente lipídios., Além disso a desnutrição é um dos fatores prognósticos mais prevalentes nesses pacientes., ,</p>
28/07/2021	Interessado no tema	Boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		

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?
28/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Muito boa		Mais do que nunca as discussões em torno da Fibrose Cística são de extrema relevância ao contexto atual da doença no país. Desta forma, torna-se emergente as atualizações dos PCDTs que envolvam diagnóstico e tratamento, com a inclusão das novas terapias que já possuem estudos com resultados positivos ao aumento da sobrevivência do paciente.
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Pacientes com fibrose cística tem demandas nutricionais elevadas e sem dúvidas o nutricionista é o profissional mais habilitado para acompanhá-los	Apoio a implementação pelos nutricionistas dos pacientes com fibrose cística.
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Gostaria de ressaltar a importância da nutrição no contexto do paciente em FC. Visando melhorar o quadro desde o nascimento ao longo da vida como parte de uma oferta de energia, macro e micronutrientes adequados como já seguimos alguns protocolos. , , Esses pacientes necessitam de uma taxa calórica maior em relação a indivíduos sem a enfermidade., Lembrando que as necessidades são individualizadas para cada paciente e seu quadro clínico. , Cerca de 85% dos pacientes com FC apresentam insuficiência pancreática que leva a dificuldade na absorção de macronutrientes, principalmente lipídios. A necessidade proteica também é maior no paciente com fibrose cística. A doença e o estado inflamatório estão associados a quebra da musculatura esquelética e aumento na síntese de proteínas de fase rápida. Um aumento de 1,5 a 2 vezes a recomendação diária de proteína para a idade é sugerido nestes pacientes.,	Apesar do uso da suplementação de enzimas pancreáticas, as dificuldades na digestão e absorção não ficam completamente corrigidas., O uso de suplementos orais no intervalo de refeições, nunca em substituição às mesmas, atua como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos., Uma fórmula polimérica hipercalórica (1,5kcal/mL) é bem tolerada na maior parte dos pacientes e para menores de 1 ano, necessitam de mais calorias com fórmula 1.0kcal/ml.
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		Pacientes com fibrose cística necessitam de uma taxa calórica maior em relação a indivíduos sem a enfermidade., A depender do grau de má absorção, função pulmonar, inflamação crônica e exacerbações pulmonares agudas as necessidades do paciente com FC podem mudar. Pacientes com FC necessitam de maior aporte proteico 1,5 A 2x a recomendação diária., A suplementação oral no intervalo de refeições, contribui para o fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos., O uso de fórmula polimérica hipercalórica (1,5kcal/mL) é bem tolerada na maior parte dos 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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Inclusão do Trikafta no tratamento.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Os pacientes portadores de FC precisam de um suporte calórico maior em relação aos indivíduos não portadores dessa enfermidade. O aporte de proteína maior também se faz necessário, Um aumento de até 2 vezes a recomendação diária de proteína para a idade é sugerido nestes paciente. os pacientes inflamados, parte de musculatura esquelética também envolvida,	<p>Mais de 80% dos pacientes acometidos com Fibrose Cística apresentam insuficiência pancreática acaba por levar a dificuldades na absorção de nutrientes principalmente lipídios., Mesmo com o uso da suplementação de enzimas pancreáticas, as dificuldades na digestão e absorção não ficam completamente corrigidas. -Fórmulas hipercalóricas (1,5kcal) são bem toleradas na maior parte dos pacientes , O uso de suplementos orais no intervalo de refeições, nunca em substituição às mesmas, auxiliam no fornecimento de KCAL e PTNs contribuindo para o ganho de peso de crianças e adultos., Referencias: , Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35:557-577. 2. Ambrosio VLS, Palchetti CZ, Neri LCL, Nicolosi SPZ, Silva VN, Simões APB, Seminara A, Almeida DT, França JM. PROTOCOLO DE ATENDIMENTO NUTRICIONAL EM FIBROSE CÍSTICA do Estado de São Paulo, 2012. Disponível em: http://www.spsp.org.br/spsp_2008/download/Protocolo%20-%20Fibrose.pdf 3. Mauch RM et al. Association of growth and nutritional parameters with pulmonar function in cystic fibrosis: a literature review. Rev Paul Pediatr. 2016;34(4):503-509 Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35:557-577 Sociedade Brasileira de Pediatria. Terapia Nutricional na Criança com Fibrose Cística. Rio de Janeiro, 2020., Konstan MW, Butler SM, Wohl ME, Stoddard M, Matousek R, Wagener JS, Johnson CA, Morgan WJ; Investigators and Coordinators of the Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. J Pediatr. 2003 Jun;142(6):624-30. doi: 10.1067/mpd.2003.152. PMID: 12838189., ,</p>
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	<p>- Os pacientes com fibrose cística necessitam de uma taxa calórica e proteica maior em relação a indivíduos sem a enfermidade (100-150% a mais), - Um aumento de 1,5 a 2 vezes a recomendação diária de proteína para a idade é sugerido nestes pacientes., - Cerca de 85% dos pacientes com FC apresentam insuficiência pancreática que leva a dificuldade na absorção de macronutrientes, principalmente lipídios, precisando de reposição de vitaminas lipossolúveis, - Apesar do uso da suplementação de enzimas pancreáticas, as dificuldades na digestão e absorção não ficam completamente corrigidas., - Os pacientes em todas as fases (lactentes, pré-escolares, escolares, adolescentes e adultos) podem apresentar recusa e outros problemas relacionados a alimentação, prejudicando o ganho de peso e gerando situações de estresse para os pais, principalmente porque a condição nutricional caminha junto com a saúde pulmonar., - O uso de suplementos orais no intervalo de refeições, nunca em substituição às mesmas, atua como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos., - Uma fórmula polimérica hipercalórica (>=1,5kcal/mL) é bem tolerada na maior parte dos pacientes, - Frequentemente o volume reduzido da suplementação ajuda na aceitação , ,</p>	<p>Algumas referências importantes: , , *REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS* ; Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35:557-577. 2. Ambrosio VLS, Palchetti CZ, Neri LCL, Nicolosi SPZ, Silva VN, Simões APB, Seminara A, Almeida DT, França JM. PROTOCOLO DE ATENDIMENTO NUTRICIONAL EM FIBROSE CÍSTICA do Estado de São Paulo, 2012. Disponível em: http://www.spsp.org.br/spsp_2008/download/Protocolo%20-%20Fibrose.pdf 3. Mauch RM et al. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. Rev Paul Pediatr. 2016;34(4):503-509, Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35:557-577, Sociedade Brasileira de Pediatria. Terapia Nutricional na Criança com Fibrose Cística. Rio de Janeiro, 2020., Konstan MW, Butler SM, Wohl ME, Stoddard M, Matousek R, Wagener JS, Johnson CA, Morgan WJ; Investigators and Coordinators of the Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. J Pediatr. 2003 Jun;142(6):624-30. doi: 10.1067/mpd.2003.152. PMID: 12838189.</p>
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	<p>O protocolo proposto esta insuficiente para o tratamento da FC. Deverão ser incluídos os antibioticos inalados: incluído Colistimeto Sodico, Aztreonam. Os moduladores Orkambi(lumacaftor/ivacaftor), Symdeko(Tezacaftor/ivacaftor). Multivitaminico especifico para a FC: DEKAS plus liquid, Dekas plus softgel. Devido a dificuldade de adesão incluir suplementação hipercalorica e hiperproteica. O PCDT deve seguir a diretrizes Brasileiras de Tratamento da Fibrose Cística.</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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>Sim, gostaria de ressaltar a importância dos aspectos nutricionais para o paciente com fibrose cística., O PCDT do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística cita que a desnutrição e o déficit de crescimento na FC são frequentes e ocorrem tanto pela dificuldade em alcançar as necessidades energéticas aumentadas, quanto pela perda de energia devido à inflamação e à infecção pulmonar crônicas. Este PCDT também assinala que fatores como Diabetes, prejuízo na mineralização óssea associados com a desnutrição podem levar a aumento de morbi-mortalidade e piora da qualidade de vida., Entretanto, o PCDT é pouco enfático ao citar o papel da nutrição adequada para estes pacientes. Cita brevemente que o profissional nutricionista deve acompanhar cada paciente, havendo necessidade de uma dieta hipercalórica, hiperproteica e hiperlipídica, com reposição das vitaminas lipossolúveis e de sais minerais. , É importante ressaltar que a necessidade calórica é maior em pacientes com FC, ficando em torno de 110 a 200% do valor calórico recomendado para a população saudável, considerando idade e sexo. Desse valor calórico, deve-se considerar o aporte de 40 a 45% de carboidratos, 20% ou mais de proteínas (para manutenção e aumento de massa magra e contribuição na força de músculos respiratórios) e 35 a 40% de lipídeos. Esse volume de nutrientes muitas vezes é difícil de ser atingido somente pela alimentação, devido frequente inapetência e limitação da capacidade gástrica dos pacientes, sobretudo as crianças., Neste caso são indicadas terapias nutricionais enterais, como uso de suplemento oral ou terapia nutricional via gastrostomia, com administração de dietas industrializadas hipercalóricas para atingir a demanda calórico-proteica., Para a prescrição de tais suplementos são utilizados critérios que serão publicados em breve nas Diretrizes Brasileiras de Nutrição em Fibrose Cística (dados de protocolo clínico do Estado de São Paulo , mas submetidos à publicação como Diretrizes Brasileiras de Nutrição Para Fibrose Cística):, • Peso para estatura abaixo de 85% de adequação, • Perda de peso por um período superior a dois meses, • Não ganho de peso por</p>	<p>De maneira geral é importante ressaltar a importância que a nutrição apresenta para estes pacientes, sendo que a Diretriz Brasileira de Diagnóstico e Tratamento de FC refere que a prevenção dos distúrbios nutricionais pressupõe a ingestão de uma dieta hipercalórica e hiperproteica, suplementação vitamínica, terapia de reposição enzimática e controle das infecções/exacerbações/ outras comorbidades da fibrose cística. O tratamento envolve terapia comportamental, uso de suplementos nutricionais, uso de dieta enteral via sonda nasoenteral numa fase aguda e via gastrostomia para uso prolongado. E para tanto os suplementos nutricionais devem ser fornecidos pelo sistema público de saúde de maneira igualitária em todo o Brasil, o que infelizmente não acontece atualmente.</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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	dois a três meses (< de cinco anos), • Não ganho de peso por seis meses (> de cinco anos), Para lactentes, um esforço maior deve ser realizado em manter uma oferta hipercalórica, visto que vários estudo vêm mostrando que a boa evolução nutricional nos 2 primeiros anos promove melhor saúde pulmonar em longo prazo. Deste modo o aleitamento materno deve ser incentivado de maneira exclusiva até 6 meses de idade, e oferta hipercalórica deve ser garantida desde a alimentação complementar.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	Pacientes de Fibrose cística necessitam mesmo de semana de diferenciada calórico proteína , Precisam de supervisão nutricional, suporte com suplementos devido sua alta taxa metabólica , Para que possam atingir seu potencial em tempos critérios de desenvolvimento	

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?
28/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Boa	<p>Solicitamos a INCLUSÃO NO PCDT DA FIBROSE CÍSTICA SUBMETIDO À CONSULTA PÚBLICA DOS SEGUINTE PONTOS QUE FORAM OMITIDOS: 1 – Inclusão do tratamento farmacológico com AZITROMICINA e COLISTIMETATO SÓDICO;; 2 – Inclusão da reposição das vitaminas lipossolúveis e minerais;; 3 – Inclusão da Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP);, 4 – Especificação da forma de disponibilização do nebulizador para utilização nos medicamentos inalatórios (nebulizadores a jato que produza partículas de até 3 micras);, 5 – Especificação da equipe multidisciplinar do Centro de Referência. A afirmação no sentido de que o CR “necessita de adequação quantitativa e qualitativa” nada acrescenta à realidade, diante da ausência de definição da composição básica da equipe;; 6 – Definição de Centros de Referência, com regulamentação orientadora para organização dos Estados e ajustes dos CR’s de FC existentes à Política Nacional de Doenças Raras., Tais itens foram expressamente discutidos na reunião do Grupo Elaborador realizada em 06/12/2019, no âmbito da CONITEC, seguindo-se do encaminhamento dos textos pelos Relatores designados. Suprimi-los da consulta pública sem qualquer justificativa razoável fere a eficiência e a economicidade, já que ignora um árduo trabalho do HAOC e dos especialistas que contribuíram para revisão.</p>	<p>A não recomendação do ácido ursodesoxicólico (AUDC) para Doença hepática relacionada à FC (DHFC) representa burla ao regramento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS. Isso porque não se pode utilizar um parecer da CONITEC de 2013 (contrário à incorporação), para fundamentar a não recomendação OITO ANOS DEPOIS, sem que tenha se permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação., , Por fim, o item 4.2 (Alfadornase) parece estar situado em local inadequado na estrutura do PCDT, pois não tem conexão com o item 4.1. Talvez tenha havido equívoco, devendo tal conteúdo (item 4.2) ser incluído após o item 5.1.</p>
28/07/2021	Interessado no tema	Muito boa	Não	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Meu filho faz uso de enzimas pulmozyme suplementos tobramicina., Precisa de usa vitamina como dekas e outro medicamento como colomycin.enfim todos tem direito a uma qualidade de vida melhor.</p>	<p>Gostaríamos que nosso filho tivesse um tratamento digno, até pq está escrito que todos temos direito a 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?
28/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Regular	<p>Solicitamos a INCLUSÃO NO PCDT DA FIBROSE CÍSTICA; 1 – Inclusão do tratamento farmacológico com AZITROMICINA e COLISTIMETATO SÓDICO; 2 – Inclusão da reposição das vitaminas lipossolúveis e minerais; 3 – Inclusão da Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP) - muitos Estados possuem Protocolos próprios com especificações que não se ajustam aos pacientes de fibrose cística, o que inviabiliza o acesso; 4 – Inclusão do nebulizador para utilização nos medicamentos inalatórios (nebulizadores a jato que produza partículas de até 3 micras) - é um absurdo o valor que a União gasta adquirindo Alfadornase e não haver qualquer previsão de fornecimento de aparelho para utilização da medicação (demanda nebulizador específico); 5 – Especificação da equipe multidisciplinar do Centro de Referência - a ausência de especificação compromete o serviço, já que em muitos Estados existe somente um médico pneumologista.; 6 – Definição de Centros de Referência, com regulamentação orientadora para organização dos Estados e ajustes dos CR's de FC existentes à Política Nacional de Doenças Raras - todos os CR's de FC foram criados antes da PNDR e por isso não estão habilitados no MS como serviços de referência. Muitos estão na estrutura dos Estados. É preciso possibilitar os ajustes necessários.</p>	<p>A não recomendação do ácido ursodesoxicólico (AUDC) para Doença hepática relacionada à FC (DHFC) representa burla ao regramento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS. Isso porque não se pode utilizar um parecer da CONITEC de 2013 (contrário à incorporação), para fundamentar a não recomendação OITO ANOS DEPOIS, sem que tenha se permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação.</p>
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Não encontro a periodicidade de fisioterapia para pacientes de FC acredito que seria importante ter um detalhamento do serviço oferecido .</p>	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		<p>Enquanto familiar de paciente com Fibrose Cística quero atribuir aqui o dia a dia do paciente que acorda as 6 horas da manhã para realizar nebulizações com Alfa Dornase, com solução hipertônica, e após esse processo de 30 minutos realiza a fisioterapia respiratória para conseguir expelir a secreção que teima em ficar grudada em seus pulmões. Após este processo de mais 40 minutos, seu café deve ser hipercalórico com acompanhamento de cápsulas de enzimas pancreáticas, vitaminas A, D, E e K(em falta no RS há 2 anos), além de antibióticos constantes. A cada lanche deve repetir o uso de 6 cápsulas de 25.000 unid de lipase. A noite repete tudo novamente, as nebulizações, fisioterapias e quando colonizado por Pseudomonas aeruginosa ou outras bactérias deve ainda depois da fisioterapia nebulizar com Colistimetato de sódio (colistina) ou Tobramicina, ocupando mais 20 minutos após a fisioterapia respiratória. Quanto ao uso de antibióticos via oral, são constantes, diários de 8 em 8h ou 12 em 12h e geralmente são combinados mais de um produto. Por se tratar de doença progressiva, medicamentos para diabetes serão incluídos, para o sistema hepático e utilização de oxigenioterapia e ainda sujeitos ao transplante de pulmão. Quando o sistema de triagem funciona bem, este diagnóstico surge mais cedo, possibilitando melhor resposta. No entanto, já temos medicamentos que possuem comprovação científica de cessarem a progressão da doença em todos os aspectos. Precisamos de respostas rápidas, pois a vida de nossos filhos não deve estar representada apenas por um número de protocolo ou prontuário. São nossos filhos e possuem direitos constitucionais que garantem através do SUS a vida sobre todas as instâncias. O número de protocolo por quem respiro diariamente se chama Matheus Backes Baccon, hoje com 29 anos, e por 230 outros personagens que fazem parte da história da Fibrose Cística da AMUCORS, associação que represento no Rio Grande do Sul. Muitas vidas já se foram, hoje(dia 28/07) aqui choramos a partida de nossa Monique Mohr, de 26 anos que passou por tudo que fora descrito acima, transplante pulmonar intervivos aos 6 anos(mãe e irmã foram as doadoras), muitas hospitalizações e hoje alçou vôo ao infinito. Que o poder público possa de fato a continuar a</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?
28/07/2021	Paciente	Muito boa		É de extrema importância que a equipe que acompanhe os pacientes com fibrose Cística seja totalmente capaz se realizar os atendimentos, e contando todos profissionais devidos que devemos ter, para que possamos ter uma qualidade de vida ainda melhor. Pois o trabalho feito em conjuntos gera um grande resultado.
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		Um direito a vida a todos.
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Paciente	Muito boa		Eu tenho 30 anos e tenho fibrose cística, ou seja há 30 anos eu luto para manter meu pulmão o mais saudável possível para não precisa de transplante. Na minha época descobri com 4 meses de vida que tinha a doença e consegui sobreviver, pois já estava muito ruim, até transfusão de sangue precisei. Cada tratamento é um avanço na expectativa de vida de cada paciente, pois tanto no diagnóstico precoce, quanto ao longo da vida faz com que consigamos viver melhor, ter uma vida onde podemos estudar, trabalhar, ter filhos, constituir uma família sem se preocupar em quanto tempo vamos “durar”, viver.
28/07/2021	Profissional de saúde	Ruim	Alterar a importancia da nutrição, precisamos reforçar como é importante ofertar os suplementos de maneira igualitária para todo o Brasil.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Muito boa	INCLUSÃO da AZITROMICINA e do COLISTIMETATO SÓDICO; das vitaminas lipossolúveis e minerais; da Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP); do nebulizador para utilização nos medicamentos inalatórios; e a definição de Centros de Referência, com possibilidade de ajustes dos CR's existentes para habilitação no MS, conforme a Política Nacional de Doenças Raras.	A não recomendação do ácido ursodesoxicólico (AUDC) para Doença hepática relacionada à FC (DHFC) representa burla ao regramento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS. Isso porque não se pode utilizar um parecer da CONITEC de 2013 (contrário à incorporação), para fundamentar a não recomendação OITO ANOS DEPOIS, sem que tenha se permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Aguardamos ansiosos pela aprovação do medicamento Trikafta
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	O uso de suplementação deve ser igualitária em todo o Brasil	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	O documento cita de forma muito superficial o tratamento nutricional, que na fibrose cística é essencial, de suma importância visto que está diretamente relacionado a função pulmonar e também ao sucesso global do tratamento. Pacientes mal nutridos não conseguem progredir no restante do tratamento, não conseguem executar a fisioterapia, tem piora da função pulmonar, são contra indicados a transplante ou são levados a ele pelo impacto global e direto no tratamento que a nutrição exerce. A avaliação nutricional é diferenciada e não segue padrões da população normal, necessitando frequentemente de suplementação e quase sempre a reposição de vitaminas lipossolúveis.	Não
28/07/2021	Paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular		Rever as exclusões realizadas principalmente antibióticos já estabelecidos para o tratamento
28/07/2021	Paciente	Muito boa		A proposta possui etapas importantes do tratamento para a fibrose cística que estavam ausentes nas versões anteriores do PCDT e que irão beneficiar quem já possui o diagnóstico de fibrose cística e as pessoas que buscam o diagnóstico e acesso ao tratamento.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Muito boa a proposta apresentada pela conitec , investir em novas tecnologias melhora em vários aspectos a qualidade de vida do paciente e uma melhor expectativa de vida.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	A proposta foi maravilhosa, visto que os pacientes com fibrose cística necessitam de uma intervenção nutricional importante.,	, - As necessidades nutricionais do paciente com fibrose cística são aumentadas, portanto a conduta nutricional é de extrema importância.,
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	A importância da nutrição foi citada de maneira muito breve. Gostaria de reforçar a importância e essencialidade de ofertar os suplementos de maneira igualitária para todo o Brasil.	A importância da nutrição foi citada de maneira muito breve. Gostaria de reforçar a importância e essencialidade de ofertar os suplementos de maneira igualitária para todo o Brasil.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	RESSALTO A importante a inclusão da AZITROMICINA e do COLISTIMETATO SÓDICO; das vitaminas lipossolúveis e minerais; da Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP); dos nebulizadores para utilização com maior eficácia dos medicamentos inalatórios; e principalmente a definição de Centros de Referência, com possibilidade de ajustes dos CR's existentes para habilitação no Ministério da Saúde, conforme a Política Nacional de Doenças Raras.	Importante frisar que a NÃO recomendação do ácido ursodesoxicólico (AUDC) para Doença hepática relacionada à FC (DHFC) representa um equívoco ao regramento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS. na minha opinião não se pode utilizar um parecer da CONITEC de 2013 (contrário à incorporação), para fundamentar a não recomendação OITO ANOS DEPOIS, com tantas evidências clínicas, e sem que tenha se permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	GOSTARIA QUE FOSSE INCLUÍDO O MEDICAMENTO CLISTIN METADTO DE SÓDIO DE 1.000.000UI E O TRIKAFTA	O BRASIL PRECISA MELHORAR MUITO AINDA O TRATAMENTO DA FIRBOSE CÍSTICA
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Meu filho é portador de fibrose cística e ter reconhecido seu protocolo de tratamento , Muitos medicamentos faltam porque não estão no protocolo	
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	<p>Sim, no item 7.2-Tratamento não Medicamentoso (Nutrição) é preciso enfatizar melhor a importância do estado nutricional para estes pacientes: o estado nutricional tem uma importante relação com a evolução da doença pulmonar a longo prazo, estando relacionado com a qualidade de vida e a sobrevivência desses pacientes. Crianças e adultos com melhor índice de massa corporal (IMC) e maior massa muscular apresentam melhor função pulmonar e sobrevivência. Com base nestas informações, se faz necessário garantir os SUPLEMENTOS NUTRICIONAIS (para uso via oral e enteral , os quais serão criteriosamente indicados pelo profissional nutricionista) para esta população, que por motivos inerentes a própria doença, apresentam muita dificuldade de atingir suas necessidades nutricionais que como já descrito neste item, é uma necessidade mais alta que a população em geral (podendo chegar a 200% a mais). Outro item importante a ser enfatizado é a garantia da suplementação de vitaminas lipossolúveis para os pacientes insuficientes pancreáticos.,</p> <p>Referências: , 1-Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016;35(3):557-77, 2- Simon MISS, Barbosa E. Fibrose Cística. In: Neri, LCL. Dietoterapia nas Doenças Pediátricas, 1ed, Rio de Janeiro: Rubio; 2021. p. 131-135</p>	"Sim, no item 7.2-Tratamento não Medicamentoso (Nutrição) onde esta escrito ""Uma nutricionista...."" sugiro substituir por: O nutricionista"
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Aguardando aprovação e incorporação do remédio Trikafta
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	De acordo com muitos especialistas e centros mundiais de Fibrose Cística, é recomendável o uso do Ursacol (ácido ursodesoxicólico (AUDC)). Não acredito que deva ser retirado do PCDT.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	É preciso reforçar a importância do cuidado nutricional, pois sabidamente é uma população com elevada prevalência de desnutrição. Não se fala sobre as recomendações energéticas e proteicas e sobre o uso de suplementos e nutrição enteral.	
28/07/2021	Paciente	Regular	ACRESCENTAR, Colomycin, Softegel, Aztreonan, Dekas, Orkambi, Symdeko, Trikafta	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Protocolo Unificado.	
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>Pacientes com Fibrose Cística necessitam de taxa calórica individual e superior pessoas saudáveis, As necessidades calóricas do paciente com Fibrose Cística são aumentados de acordo com o grau de má absorção, função pulmonar e exacerbações., Paciente com Fibrose Cística precisam de maior quantidade proteica, pois a doença diminui a musculatura esquelética e aumento na síntese de proteínas na fase rápida., Suplementos orais são administrados no intervalo das refeições para aumentar o suporte nutricional., Fórmula polimérica hipercalórica (1,5 Kcal/ml) é indicado para crianças e adultos com Fibrose Cística ganharem peso e nutrição adequada.</p>	
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim. Apesar de não haver muitas evidências científicas em relação ao uso do Ursacol em pacientes com manifestações hepáticas, seria ideal deixar o medicamento disponível para pacientes com fibrose cística. Pois, as manifestações clínicas da doença são diversas, e existem alguns casos que ele é necessário.</p>	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	Aguardo aprovação e incorporação ao SUS do trikafta.	
28/07/2021	Paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	<p>Os tratamentos atualmente disponíveis para a FC consomem inúmeros recursos de saúde e apenas permitem a atenuação temporária de alguns dos sintomas. Assim, a qualidade de vida destes pacientes, a sua esperança média de vida e a sua participação na sociedade de forma ativa estão severamente comprometidas., , Em 21 de outubro de 2019 surgiu o medicamento Trikafta, que consiste numa terapia tripla que tem resultados revolucionários para a maioria das pessoas com FC. O Trikafta demonstrou melhorar significativamente o prognóstico da FC, diminuindo as exacerbações pulmonares e o recurso a internamentos hospitalares, e melhorando a função respiratória e a qualidade de vida dos pacientes. , , No entanto, no Brasil, apenas UM paciente dos que são atualmente elegíveis para a terapêutica com Trikafta obteve acesso à mesma. Dada a sua eficácia, é essencial que este medicamento seja rapidamente disponibilizado. O tempo é determinante na FC. Quantos transplantes podem ser atrasados ou evitados? Quantos óbitos? Quantas crianças, adolescentes e adultos podem evitar a deterioração clínica? Todo o tempo de espera burocrático que tem decorrido é sinônimo de perda progressiva e irreversível da capacidade respiratória desses pacientes., , Face ao exposto, solicito que se recomende a adoção das medidas necessárias para a disponibilização imediata do medicamento Trikafta a todos os pacientes de Fibrose Cística elegíveis no Brasil.</p>	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	<p>Conforme descrito ao longo do relatório sobre a perdas de nutrientes e as necessidades nutricionais aumentadas, se faz necessário acentuar a importância dos aspectos nutricionais para manter e/ou recuperar o estado nutricional dos indivíduos acometidos pela Fibrose Cística. Portanto, é de suma importância a suplementação alimentar, seja com fórmulas hipercalóricas, hiperproteicas e hiperlipídicas, bem como a suplementação de micronutrientes (vitaminas e minerais), especialmente na maioria da população brasileira, decorrentes de precárias condições socioeconômicas que inviabilizam um aporte nutricional adequado em um cardápio padrão dos hábitos regionais. Nesse caso, o Sistema Único de Saúde poderá contribuir para melhorar a qualidade de vida de grupo acometido pela Fibrose Cística.</p>	<p>No tópico de tratamento não medicamentoso, está descrito o tratamento nutricional através de uma consulta com Nutricionista. Reforço que este profissional vai orientar a uma conduta individualizada para recuperar e/ou manter o estado nutricional. Mas não será suficiente quando o paciente não tiver condições econômicas para adquirir alimentos e suplementos. O SUS torna-se primordial para ajudar a melhorar a qualidade de vida desses indivíduos.</p>
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>GOSTARIA DE ACRESCENTAR ALGUNS MEDICAMENTOS À LISTA, PORQUE VÁRIOS PACIENTES DE FIBROSE CÍSTICA FAZEM USO DE ACORDO COM AS NECESSIDADES QUE SURGEM NO COTIDIANO DELES, A SABER: COLOMYCIN, AZTREONAM, DEKAS LIQUIDO E SOFTGEL, ORKMABI E SYMDEKO. MEDICAMENTOS DE ALTO CUSTO E DIFÍCIL ACESSO QUANDO NÃO DISPONIBILIZADO NO SERVIÇO PÚBLICO DE SAÚDE.</p>	NÃO.
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	<p>"Como profissional de educação física especialista em reabilitação cardiopulmonar e metabólica,, no item ""fisioterapia"" abordando Vo2 Max, Fração de ejeção, massa muscular, diabetes, doenças pulmonares, IMC. Acredito que os profissionais de educação física tem muito a colaborar junto a ciência , pacientes e familiares Portanto que seja incluído essa categoria no PCDT . Criando programas de reabilitação em fibrose císticas a exemplo dos programas de reabilitação cardíaca"</p>	
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	No momento nenhuma alteração	Sem comentários

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		É DE SUMA IMORTANCIA ESTE MEDICAMENTE PARA PESSOAS ACOMETIDAS POR ESTA ANOMALIA
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>"Considerações referentes a parte de NUTRIÇÃO: -O texto inicia com ""Uma nutricionista..."" o que não condiz com o grupo de profissionais dos centros que é composto por homens e mulheres. Sugiro: ""Os pacientes devem ser acompanhados regularmente por nutricionistas, considerando que há necessidades nutricionais peculiares na doença que incluem dieta hipercalórica[...], que devem ser adequadas de acordo com as necessidades específicas de cada paciente"". , - Devem ser incluídas informações referentes a intervenções nutricionais, como uso de suporte nutricional, com indicação/ contraindicação de suplementos nutricionais (que, ao meu ver, são tão importantes quanto as medicações) , -Devem ser incluídas dosagens recomendadas de vitaminas lipossolúveis específicas na FC e as particularidades de suplementação de minerais e oligoelementos com relação a reposição enzimática, dada relação de aumento/ diminuição de absorção., -Algumas especificidades não citadas., Estas informações podem ser acrescidas com base no Protocolo Assistencial em Anexo, publicado em 10/04/2017 (Anexo)"</p>	<p>Como referido no texto, a nutrição é importantíssima nos pacientes com fibrose cística, pois está relacionada a sobrevida desses pacientes. Entretanto, acredito que foi dada pouca ênfase ao tratamento nutricional, considerando ser um documento de referência técnica, a parte nutricional está sucinta demais. Portanto, sugiro que um nutricionista de referência escreva o texto de forma mais completa., Seguem também sugestões para referências quanto as recomendações nutricionais em anexo.</p>
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito ruim	<p>É fundamental que o Protocolo inclua a Azitromicina, a Colimicina, o Ursacol, o Adeks, o Bipap, os suplementos hipercalóricos na listagem de produtos direcionados ao tratamento da Fibrose Cística. Isto, pois cada um destes tem importância FUNDAMENTAL para o cuidado em saúde da pessoa com a patologia. Sugiro ainda a incorporação dos modulares genéticos para a garantia da manutenção da qualidade de vida, pois é visível os resultados positivos que a medicação realiza aos pacientes.</p>	<p>Sugiro a incorporação dos modulares genéticos para a garantia da manutenção da qualidade de vida., Sugiro a inclusão da Azitromicina, da Colimicina, do Ursacol, do Adeks, do Bipap, dos suplementos hipercalóricos.</p>
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>, A desnutrição é uma característica frequente e uma comorbidade da Fibrose Cística (FC). A desnutrição e a baixa estatura estão relacionadas com o comprometimento da função pulmonar em um círculo vicioso: pacientes desnutridos tendem a apresentar pior função pulmonar e pacientes com doença pulmonar grave tendem a crescer menos. No Brasil, no momento do diagnóstico, 37,4% dos pacientes estão desnutridos ou com déficit de crescimento. Isto apoia fortemente as estratégias nutricionais e os esforços para manter o estado nutricional adequado com melhora do ganho de peso, melhora do ritmo de crescimento, redução do índice de desnutrição, estabilização do quadro pulmonar melhorando o prognóstico, sobrevida e qualidade de vida dos pacientes, com FC. Nos últimos anos, a importância da nutrição na evolução da FC tem sido destacada, em diversos estudos, como essencial na determinação do prognóstico da doença. Os objetivos do tratamento nutricional são: avaliação do estado nutricional, acompanhamento do ganho pômdero-estatural do paciente, intervenção precoce, promoção da educação nutricional e aconselhamento dietético. A terapia nutricional deverá contribuir para, manutenção e melhora do estado nutricional evitar desequilíbrio nutricional, tal como a deficiência de energia, de minerais e de micronutrientes, além de auxiliar na estabilização do quadro pulmonar e do estado clínico geral, na tentativa de interromper o ciclo desnutrição/infecção. A manutenção de um estado nutricional, adequado, assim como a garantia de um crescimento e desenvolvimento da melhor forma possível consiste em um desafio, uma vez que esses pacientes apresentam um desequilíbrio energético proteico de fisiopatologia multifatorial. Para alcançar o estado nutricional adequado o tratamento nutricional para a FC deve englobar uma dieta altamente calórica com terapia de reposição enzimática pancreática, suplementação vitamínica lipossolúvel, controle das infecções/exacerbações assim como outras comorbidades da fibrose cística. O tratamento nutricional envolve terapia comportamental, uso de</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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkmabi, Symdeko	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkmabi, Symdeko	
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa		Considerando o impacto da desnutrição no prognóstico / tratamento de crianças com fibrose cística, o texto deveria ser mais enfático na importância do acompanhamento nutricional por profissional especializado, e abordar as questões relacionadas a suplementação adequada desses pacientes e a dispensação de suplementos para todos os pacientes com indicação de uso no território nacional.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nao,	Nao
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		Lamento não terem encontrado benefícios suficientes quanto ao uso do Lumacaftor + Ivacaftor (orkambi) nos pacientes com fibrose cística e terem suspenso no PCDT, pois percebi melhora da tosse, do sono e da qualidade de vida dos pacientes quando em uso dele. Mas fico feliz de ter o ivacatfor como alternativa que vá beneficiar os 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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Ruim	<p>"Na redação do PCDT proposto, consta que a dieta deve ser "hipercalórica, hiperproteica e hiperlipídica, com reposição das vitaminas lipossolúveis e de sais minerais". No entanto, não são previstos os insumos a serem utilizados para tal fim. A falta de orientação e padronização em nível nacional da terapia nutricional a ser utilizada para pessoas com fibrose cística faz com que haja grande variação na atenção à saúde. Em alguns estados os pacientes têm acesso a inúmeros suplementos, módulos de nutrientes e dietas enterais; em outros têm acesso a poucos itens e de forma irregular, e em outros este acesso não existe. A fonte de financiamento também é variável, incluindo estados, municípios, associações do terceiro setor, ou mesmo subsídio pelas próprias famílias que têm condições. Muitos pacientes ficam por meses ou anos aguardando a colocação de gastrostomia pelo SUS. Sem dúvida, aqui os princípios do SUS não são cumpridos. E sem acesso a estes insumos nutricionais, assim como aos suplementos de vitaminas lipossolúveis e aos dispositivos para colocação de gastrostomia e utilização de dietas por sondas, a equidade é praticamente impossível de ser alcançada. , Assim, considerando-se a relevância da terapia nutricional para o prognóstico das pessoas com fibrose cística e para que os benefícios da triagem neonatal possam ser alcançados (ver doc anexo), e que terapia nutricional é um tópico já abordado pela Conitec em PCDTs aprovados (ex. alergia às proteínas do leite de vaca, epidermólise bolhosa, fenilcetonúria); sugiro que a terapia nutricional seja abordado em maior profundidade, indicando os parâmetros nutricionais indicativos para a instituição de terapia nutricional mais agressiva (ver recomendações a seguir e no doc anexo), e que os insumos necessários à suplementação oral, nutrição enteral e suplementação das vitaminas A, D, E e K sejam previstos neste PCDT (ver doc anexo). , , RECOMENDAÇÕES PARA TERAPIA NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA (Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35:557-577).; As recomendações para manejo</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?
			<p>nutricional da FC incluem: aumentar ingestão de energia (110-200% das recomendações), de gorduras (35 a 40% do VET) e de proteína (para 20% do VET), para manutenção da massa magra e melhora dos desfechos em longo prazo; aumentar a ingestão de ácidos graxos essenciais (ex. linoléico), para melhor crescimento e sobrevida; e aconselhamento nutricional para todos, com intervenção se peso e estatura inferiores ao P50. Pessoas com insuficiência pancreática também precisam receber suplementos com vitaminas A, D, E e K. Estas recomendações estão mais detalhadas a seguir: , , Pessoas com estado nutricional normal devem receber aconselhamento nutricional preventivo. O estado nutricional normal é classificado como: , •Até 24 meses de idade: peso e altura > ou = ao P50, •7 a 18 anos: IMC > ou = ao P50, •Adultos: IMC 18,5 a 22 (mulheres) e 18,5 a 23 (homens) ou ausência de perda de peso, , Pessoas com estado nutricional comprometido devem receber suporte nutricional especial, com modificação da dieta e/ou introdução de suplementos nutricionais orais. O estado nutricional comprometido é classificado como: , •Até 24 meses de idade: peso e altura entre P10 e P50, •7 a 18 anos: IMC entre P10 e P50 ou perda de peso nos últimos 2 a 4 meses ou falta de ganho de peso nos últimos 2 meses, •Adultos: IMC <18,5 ou perda de peso de 5% nos 2 meses anteriores, , A nutrição enteral (via sondas) é recomendada para pessoas com subnutrição, classificada como: , •Até 24 meses de idade: peso e altura < P10, •7 a 18 anos: IMC se mantendo < P10 ou perda de peso de 2 pontos percentis desde a última consulta e parada do ganho de altura, •Adultos: IMC se mantendo <18,5 ou persistência da perda de peso (>5%) e baixa estatura"</p>	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Uma vida não tem preço.	Aguardando aprovação e incorporação do Trikafta.
28/07/2021	Interessado no tema	Boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	<p>"Sim! A forma como citaram a importância da nutrição foi muito breve, precisamos reforçar como é importante ofertar os suplementos de maneira igualitária para todo o Brasil., O cuidado nutricional é de extrema importância no paciente com fibrose cística e uma abordagem dietética é importante desde o diagnóstico.10 Os pacientes com fibrose cística necessitam de uma taxa calórica maior em relação a indivíduos sem a enfermidade. Os protocolos internacionais recomendam uma ingestão energética de 110 a 200% das necessidades para a idade para o ganho de peso.25 As necessidades nutricionais aumentam dependendo do grau de má absorção, função pulmonar, inflamação crônica e exacerbações pulmonares agudas.6 Recomenda-se que a criança com FC consuma cerca de 35-40% da energia na forma de lipídios, 20% da proteína e 40-45% dos carboidratos.6,21. A necessidade proteica também é maior no paciente com fibrose cística. a. Um aumento de 1,5 a 2 vezes a recomendação diária de proteína para a idade é sugerido nestes pacientes 2,6., Pacientes com FC precisam de acompanhamento nutricional frequente, com monitoramento do crescimento e identificação precoce das deficiências. O uso de suplementos orais no intervalo de refeições, nunca em substituição às mesmas, atua como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos.2,10 , É sabido que a desnutrição piora a doença, podendo contribuir para a falência do quadro pulmonar, aumento da susceptibilidade a infecções, internações prolongadas, aumento da morbidade e mortalidade Assim, são necessárias avaliações periódicas feita por uma equipe multidisciplinar para identificar as situações de risco e tratar as complicações e, diante da falta de ganho de peso com suplementação oral, a terapia nutricional enteral deve ser instituída. , REFERENCIAS:, Sullivan JS, Mascarenhas MR. Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis. J Cyst Fibros. 2017; 16(Suppl 2):S87-S93., Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of</p>	Sim! Foi colocado uma nutricionista deve acompanhar... UMA nutricionista? E os homens nutricionistas

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?
			children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. J Am Diet Assoc. 2008;108:832e9., Turck D, Braegger CP, Colombo C, et al. ESPEN/EPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016;35(3):557-577., Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. J Cyst Fibros. 2002; 1:51e75., Colombo C, Nobili RM, Alicandro G. Challenges with optimizing nutrition in cystic fibrosis. Exp Rev Respir Med. 2019;13(6):533-544., Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística, SBP, 2021, "	
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	Poderia dar mais importância ao suporte nutricional aos portadores de FC	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	É fundamental incluir as seguintes medicações que são de extrema importância para o tratamento da fibrose cística: Orkambi, Symdeco, Aztreonam, Dekas softgel e líquido, Colomicym	A vida com fibrose cística é muito difícil, mas com o tratamento correto e adequado, os pacientes podem ter uma sobrevida melhor!
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	Faltou incluir a importância da nutrição e o tratamento nutricional com suplementos alimentares para o desenvolvimento e ganho de peso do paciente. Evitando as desnutrições e consequentemente o agravamento do quadro clínico.	
28/07/2021	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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>"O cuidado nutricional é de extrema importância no paciente com fibrose cística e uma abordagem dietética é importante desde o diagnóstico.¹⁰ Os pacientes com fibrose cística necessitam de uma taxa calórica maior em relação a indivíduos sem a enfermidade. Os protocolos internacionais recomendam uma ingestão energética de 110 a 200% das necessidades para a idade para o ganho de peso.²⁵ As necessidades nutricionais aumentam dependendo do grau de má absorção, função pulmonar, inflamação crônica e exacerbações pulmonares agudas.⁶ Recomenda-se que a criança com FC consuma cerca de 35-40% da energia na forma de lipídios, 20% da proteína e 40-45% dos carboidratos.^{6,21} A necessidade proteica também é maior no paciente com fibrose cística. a. Um aumento de 1,5 a 2 vezes a recomendação diária de proteína para a idade é sugerido nestes pacientes ^{2,6}, Pacientes com FC precisam de acompanhamento nutricional frequente, com monitoramento do crescimento e identificação precoce das deficiências. O uso de suplementos orais no intervalo de refeições, nunca em substituição às mesmas, atua como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos.^{2,10} É sabido que a desnutrição piora a doença, podendo contribuir para a falência do quadro pulmonar, aumento da susceptibilidade a infecções, internações prolongadas, aumento da morbidade e mortalidade Assim, são necessárias avaliações periódicas feita por uma equipe multidisciplinar para identificar as situações de risco e tratar as complicações e, diante da falta de ganho de peso com suplementação oral, a terapia nutricional enteral deve ser instituída. , , REFERENCIAS:, , Sullivan JS, Mascarenhas MR. Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis. J Cyst Fibros. 2017; 16(Suppl 2):S87-S93., Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. J Am Diet Assoc. 2008;108:832e9., Turck D, Braegger CP, Colombo C, et al. ESPEN/EPGHAN-ECFS guidelines on nutrition</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>care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016;35(3):557-577., Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. J Cyst Fibros. 2002; 1:51e75., Colombo C, Nobili RM, Alicandro G. Challenges with optimizing nutrition in cystic fibrosis. Exp Rev Respir Med. 2019;13(6):533-544., Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística, SBP, 2021"</p>	
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>Na parte NUTRIÇÃO:, Enfatizar a importância da intervenção nutricional precoce e individualizada com uso de suplementos orais e/ou fórmulas enterais hipercalóricos e hiperproteicos para manutenção ou recuperação nutricional dos pacientes com Fibrose Cística</p>	<p>"Revisar a frase: ""Uma nutricionista de acompanhar cada paciente.."" , Sugiro: Os pacientes com Fibrose Cística devem ser acompanhados por profissional nutricionista "</p>
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	<p>"O cuidado nutricional é de extrema importância no paciente com fibrose cística e uma abordagem dietética é importante desde o diagnóstico.¹⁰ Os pacientes com fibrose cística necessitam de uma taxa calórica maior em relação a indivíduos sem a enfermidade. Os protocolos internacionais recomendam uma ingestão energética de 110 a 200% das necessidades para a idade para o ganho de peso.²⁵ As necessidades nutricionais aumentam dependendo do grau de má absorção, função pulmonar, inflamação crônica e exacerbações pulmonares agudas.⁶ Recomenda-se que a criança com FC consuma cerca de 35-40% da energia na forma de lipídios, 20% da proteína e 40-45% dos carboidratos.^{6,21} A necessidade proteica também é maior no paciente com fibrose cística. a. Um aumento de 1,5 a 2 vezes a recomendação diária de proteína para a idade é sugerido nestes pacientes ^{2,6}, Pacientes com FC precisam de acompanhamento nutricional frequente, com monitoramento do crescimento e identificação precoce das deficiências. O uso de suplementos orais no intervalo de refeições, nunca em substituição às mesmas, atua como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos.^{2,10} É sabido que a desnutrição piora a doença, podendo contribuir para a falência do quadro pulmonar, aumento da susceptibilidade a infecções, internações prolongadas, aumento da morbidade e mortalidade Assim, são necessárias avaliações periódicas feita por uma equipe multidisciplinar para identificar as situações de risco e tratar as complicações e, diante da falta de ganho de peso com suplementação oral, a terapia nutricional enteral deve ser instituída. , , REFERENCIAS:, , Sullivan JS, Mascarenhas MR. Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis. J Cyst Fibros. 2017; 16(Suppl 2):S87-S93., Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. J Am Diet Assoc. 2008;108:832e9., Turck D, Braegger CP, Colombo C, et al. ESPEN/EPGHAN-ECFS guidelines on nutrition</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?
			care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016;35(3):557-577., Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. J Cyst Fibros. 2002; 1:51e75., Colombo C, Nobili RM, Alicandro G. Challenges with optimizing nutrition in cystic fibrosis. Exp Rev Respir Med. 2019;13(6):533-544., Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística, SBP, 2021"	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkmabi, Symdeko	
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	A disponibilidade do suporte nutricional, contemplando polivitaminico específicos, suplementação por via oral e enteral poderia ser especificada para que os pacientes tenha acesso de forma regular. Atualmente, cada estado tem sua forma de oferecer esse suporte aos pacientes, o que deixa muitos pacientes sem acesso ao suporte nutricional adequado.	Acredito que a terapia nutricional precisa ser melhor enfatizada enquanto parte do tratamento. Considerando a relação com melhor sobrevida, prognóstico e qualidade de vida dos pacientes.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Aprovação e incorporação do trikafta.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Maravilhoso saber que as pessoas que necessitam dessa medicação poderão ter acesso para uma vida mais tranquila e menos angustiante.	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	GOSTARIA QUE INCLUISSE O MEDICAMENTO COLISTIN METADTO 1.000.000UI	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Agradecer pela oportunidade da correção do defeito genético nas pessoas com FC e não apenas tratá-las... pois com o novo protocolo clínico irá haver uma diminuição ou quase paralização na progressão da doença.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	Gostaria que fosse reforçado a importância da nutrição e do uso de suplementos pelos pacientes de forma acessível e igualitária	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Temos medicamentos e os pacientes precisam deles para viver, nos pais ficamos desesperados querendo o bem estar e a saúde dos nossos filhos e precisamos dos medicamentos para que eles fiquem bem.	Precisamos do trikafica e de todos os próximos medicamentos que estejam para vir, pois temos mutações que ainda não são beneficiadas por esses medicamentos.
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	sim, incluir informações a respeito do tratamento nutricional no paciente com fibrose cística (documento em anexo)	Inclusão de vitaminas lipossolúveis, em altas dosagens, para o tratamento (documento em anexo)
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	GOSTARIA QUE FOSSE INCLUIDO O MEDICAMENTO COLISTIN METATO 1.000.00 UI	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	O protocolo deveria indicar, sim, o uso do ácido ursodesoxicólico para pacientes com comprometimento hepático. Ele é largamente prescrito pelos médicos especialistas em fibrose cística, não apenas no Brasil, mas em muitos países. O medicamento, inclusive, é a única opção medicamentosa disponível para desacelerar o comprometimento hepático progressivo. A não indicação pela proposta de PCDT apresentada provavelmente está embasada em avaliação feita pela CONITEC em 2013, portanto totalmente ultrapassada. É necessário incluir o ácido ursodesoxicólico, uma vez que todo o restante do tratamento (para os demais órgãos) pode se tornar inútil para pacientes acometidos de doença hepática se não houver tratamento do fígado. Trata-se de medicamento de preço baixo para o poder público, mas muito alto para a esmagadora maioria das famílias de pessoas com fibrose cística.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Maravilhoso saber que tantas pessoas que necessitam desse protocolo conseguirão incluir em seu dia a dia e melhorar ainda mais as suas qualidades de vida.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	GOSTARIA QUE FOSSE INCLUIDO O MEDICAMENTO COLISTIN METATO 1.000.00 UI	

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?
28/07/2021	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?
28/07/2021	Empresa	Regular	<p>Consulta Pública Conitec nº 63: relativa à proposta de incorporação de Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística – Julho, 2021., A DANONE NUTRICIA vem, mui respeitosamente, apresentar suas manifestações relativas à Consulta Pública no. SCTIE/MS no 63 aberta pela CONITEC (Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde), a qual se refere à atualização do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística., A Danone acredita na importância de políticas públicas que garantam cada vez mais a promoção da saúde, da nutrição e da alimentação da população, incluindo grupos populacionais específicos, como é o caso de pacientes com Fibrose Cística (FC). Pensando em políticas públicas mais abrangente, e que insiram a nutrição especializada, segmento da nutrição relativo aos alimentos para fins especiais, aqueles definidos pela Portaria SVS nº 29/1998 e pela PNAN., Nesse contexto, gostaríamos de parabenizar a COORDENAÇÃO DE GESTÃO DE PROTOCOLOS CLÍNICOS E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS –CPCDT/CGGTS/DGITIS/SCTIE/MS pelas modificações e avanços desse protocolo quando comparado às duas versões anteriores, de 2017, Protocolos para Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática., Contudo, acreditamos na importância da nutrição especializada para os pacientes, com fibrose cística, dado o impacto que o estado nutricional determina na morbimortalidade desses pacientes. Apesar desse novo PCDT de Fibrose Cística recomendar que “Uma nutricionista deve acompanhar cada paciente, havendo necessidade de uma dieta hipercalórica, hiperprotéica e hiperlipídica, com reposição das vitaminas lipossolúveis e de sais minerais; Lactentes até os 2 anos de idade devem receber reposição de cloreto de sódio (NaCl) na dose de 2,5 mEq/kg/dia (1 g de sal = 17 mEq de NaCl) para evitar desidratação hiponatrêmica”, acreditamos que poderiam ser acrescentadas nesse documento outras recomendações mais robustas e mais completas de acordo com os dados da literatura., Conforme o último Registro Brasileiro de pacientes com FC1, publicado em</p>	<p>"A Sociedade Brasileira de Pediatria publicou em Junho de 2021 um documento científico sobre Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística7. Nele destaca que: “Os pré-escolares e escolares podem apresentar recusa e outros problemas relacionados a alimentação, prejudicando o ganho de peso e gerando situações de estresse para os pais, principalmente porque a condição nutricional caminha junto com a saúde pulmonar. O uso de suplementos orais, pode atuar como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos. Uma fórmula polimérica hipercalórica (1,5kcal/mL) é bem tolerada na maior parte dos pacientes”. , A Sociedade Europeia de Gastroenterologia Pediátrica, Hepatologia e Nutrição (ESPGHAN), a Sociedade Europeia de Fibrose Cística (ECFS) e a Sociedade Europeia de Nutrição Clínica e Metabolismo (ESPEN) publicou uma diretriz em 2017 sobre cuidados nutricionais para bebês, crianças e adultos com fibrose cística8, nesta publicação deixa muito claro que existe uma relação clara entre bom estado nutricional e melhor função pulmonar, com consequente melhora dos desfechos clínicos e da sobrevida., Com base nas evidências apresentadas, conclui-se que a nutrição especializada pode resultar em benefícios clínicos significativos, como redução de complicações pulmonares, atingimento adequado de aporte calórico e de micronutrientes, bom crescimento e ganho de peso em crianças, aumento ou estabilização do peso em adultos com consequente ganho de massa magra, melhora da função pulmonar, força muscular e balanço nitrogenado. implicando também em benefícios econômicos para o sistema. , Sugerimos, portanto, que nesse PCDT seja incluído um capítulo para protocolos de atendimento nutricional da pessoa com FC, com o objetivo de padronizar condutas e suplementos nutricionais essenciais ao tratamento dos pacientes com fibrose cística em todo o Brasil., Acreditamos que o processo de avaliação de tecnologias de saúde traz mais transparência e eficiência na análise dos processos de incorporação, e reiteramos o nosso compromisso com a ciência. Tendo como base as evidências científicas aqui apresentadas, esperamos ter contribuído com o grupo técnico da Conitec e com a sociedade., , , REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:, , 1. Registro Brasileiro de</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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Estou muito feliz da revisão do protocolo das diretrizes para a FC. Saber que as crianças poderão utilizar de menos medicações e terem um menor avanço da doença.	<p>Fibrose Cística 2018. http://rebrafc.org.br/inicio ,</p> <p>2. Athanazio, Rodrigo Abensur et al. "Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis." <i>Jornal brasileiro de pneumologia: publicação oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia</i> vol. 43,3 (2017): 219-245. doi:10.1590/S1806-37562017000000065, 3. Ambrosio VLS, Palchetti CZ, Neri LCL, Nicolosi SPZ, Silva VN, Simões APB, Seminara A, Almeida DT, França JM. PROTOCOLO DE ATENDIMENTO NUTRICIONAL EM FIBROSE CÍSTICA do Estado de São Paulo, 2012. Disponível em: http://www.spsp.org.br/spsp_2008/download/Protocolo%20-%20Fibrose.pdf , 4. Saxby N., Painter C., Kench A., King S., Crowder T., van der Haak N. and the Australian and New Zealand Cystic Fibrosis Nutrition Guideline Authorship Group (2017). Nutrition Guidelines for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand, ed. Scott C. Bell, Thoracic Society of Australia and New Zealand, Sydney., 5. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis Royal Brompton Hospital www.rbht.nhs.uk/childrencf , 6. Mauch RM et al. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. <i>Rev Paul Pediatr.</i> 2016;34(4):503-509., 7. Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística. Departamentos Científicos de Suporte Nutricional e Pneumologia (2019-2021) Sociedade Brasileira de Pediatria. 8, 22 de junho 2021., 8. Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. <i>Clinical Nutrition.</i> 2016;35:557-577., , , "</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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Incluir ir medicamentos:, Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkmabi, Symdeko	Não
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	"Gostaria que incluíssem a importância da Nutrição e oferta de suplementos nutricionais de forma igualitária., No trecho relacionado a nutrição é importante alterar ""Uma nutricionista"" para ""Um nutricionista"", visto que esse termo contribuí para o estereótipo da profissão e há profissionais masculinos também!"	Precisa MUITO aumentar a parte da nutrição, que é de extrema importância!
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	Gostaria de salientar que o Protocolo ficou bom, incluindo orientações importantes de forma clara e concisa, e abrangendo a terapêutica amplamente., Contudo, gostaria de ressaltar que, em meio as orientações propostas, a nutrição ficou subestimada frente a sua importância na terapêutica, apenas abordada de maneira generalizada em um parágrafo do protocolo inteiro. O mesmo também não eita a importância dos suplementos vitamínicos necessários para o tratamento, o que é fundamental para a manutenção do estado nutricional do paciente.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa		
28/07/2021	Interessado no tema	Regular	sim, o protocolo deveria acompanhar o que já vem sendo deferido em alguns estados aos pacientes, deveria ser incluído a medicação Azitromicina e colismetato sodico, as vitaminas lipossolúveis e minerais, oxigenoterapia domiciliar, ventilação não invasiva (bipap) do nebulizador para utilização de inalatórios	a não recomendação do acido ursodesoxicólico para doença hepática relacionada a FC não está em acordo ao regramento do ministério saúde num parecer 2013, deveria haver atualização estudos e debate. Seria limitar tratamento do paciente levando-o a morte.

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?
28/07/2021	Paciente	Muito boa		Gostaria de salientar o quanto a melhora na qualidade de vida esses medicamentos podem nos proporcionar. Na pandemia, acredito que muitas pessoas puderam ver como é que vivemos, sempre com falta de ar, tosse, dificuldade de fazer atividades básicas, se locomover. Nossa rotina não é fácil, todo medicamento que puder agregar, é importantíssimo para nossa melhora em qualidade de vida!
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Como mãe de paciente fibrocística, considero a proposta muito boa, mas precisamos da inclusão de novos medicamentos como o Trikafta para pacientes que tem as mutações elegíveis para o referido medicamento. O mesmo já se demonstrou eficaz no tratamento desta enfermidade, melhorando o VEF1 e as exacerbações em pacientes de outros países,	Além de melhorar a qualidade de vida dos pacientes através da melhora da saúde física, precisamos melhorar a saúde mental não somente de nossos filhos que sofrem muito com esta enfermidade, mas também de pais e familiares que lutam incansavelmente em busca de novas alternativas de tratamento. O quero deixar claro é que isto é uma necessidade urgente, ou seja, a liberação de forma urgente e incorporação de novos medicamentos já aprovados em renomadas agencias no exterior (Trikafta) ou outros que venham a surgir. Não podemos esperar e ver nossos filhos morrerem por falta de medicamentos que podem salvar suas vidas. Temos que agir antes e o mais rápido possível. O que é melhor: Ver nossos filhos numa fila de transplante pulmonar (última alternativa de tratamento) ou agir antecipadamente através da utilização de novas terapias já aprovadas e com eficácia comprovada?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Sou esposo de uma portadora de FC. As medicações melhoram muito sua qualidade de vida, é muito importante para os portadores de FC a inclusão de medicamentos sempre que possível. A vida é nosso maior tesouro, temos que lutar por ela.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Como dito no texto do PCDT o tratamento da Fibrose Cística (FC) é complexo. Como a FC é uma doença multissistêmica é necessária uma extensa rotina de medicamentos e cuidados para que a pessoa com FC possa ter uma boa qualidade de vida., Esse novo texto de PCDT contempla novas e importantes aquisições para o tratamento da FC, mas também deixa de fora outras, tão importantes quanto., Seguem alguns pontos importantes que ficaram de fora:; - No texto fala que a tobramicina inalatória deve ser precedida do uso de broncodilatadores, mas não contempla nenhum broncodilatador no PCDT, o mais comumente usado é o sulfato de Sabultamol., - Para uso das medicações inalatórias é necessário nebulizadores adequados as necessidades das medicações, é muito importante que esses aparelhos sejam fornecidos, assim como seus acessórios de substituição., - Os pacientes com FC que se encontram numa fase intermediária ou avançada da doença necessitam do uso da Azitromicina de forma contínua, 3 vezes por semana, é necessária a introdução desse medicamento no PCDT., - Não existe só a Tobramicina inalatória para tentativa de erradicação ou controle da infecção de pseudomonas nas vias respiratórias, muitas vezes, por resistência ou alergia à Tobramicina é necessário ter outra alternativa medicamentosa, como o Colistimetato Sódico, outro medicamento imprescindível para constar no PCDT de FC. , - Devido à má absorção intestinal dos nutrientes precisamos fazer a suplementação de vitaminas e minerais, principalmente das vitaminas lipossolúveis, ADEK., - Também devido a má absorção e a necessidade de ingesta calórica aumentada, devido as inflamações e infecções precisamos complementar as refeições com suplementação alimentar hipercalórica e hiperprotéica. , - Tenho 2 filhos com FC, 1 deles tem a Doença Hepática Relacionada à FC, as enzimas hepáticas dele só conseguem ficar em níveis aceitáveis quando ele está usando o Ursacol, o ácido Ursodesoxicólico. É importantíssimo que seja revista a decisão da Conitec de 2013, já se passaram 8 anos, de não recomendar o Ursacol, essencial para retardar a evolução da doença</p>	<p>É importantíssimo que esses protocolos sejam revistos com frequência para evitar a falta de assistência adequada aos pacientes, o que leva a uma rápida piora da doença e uma baixa expectativa de vida., As pessoas com FC podem ter uma vida com qualidade, se tornar adultos produtivos, mas precisam de diagnóstico precoce, tratamento adequado em Centros de Referência, só assim, podemos ter no Brasil uma expectativa de vida tão animadora como a que já acontece em outros países., Tenho dois filhos adolescentes com FC e é evidente como a doença está progressivamente avançando, precisamos ampliar a assistência de tratamento para diminuir a velocidade de progressão ou até estagnar, enquanto esperamos a cura.</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>hepática., - É necessária a dispensação de ventilação mecânica não invasiva, com 2 controles de pressões, inspiratória e expiratória (BIPAP), para melhorar a ventilação e facilitar a expectoração da secreção pulmonar. Um dos meus filhos começou a piorar muito rapidamente a condição pulmonar, apresentando crises de tosse diárias que estavam comprometendo sua qualidade de vida, para comer, assistir aula, dentre outras atividades, além da necessidade do uso frequente de antibióticos orais e venosos, depois do uso diário do BIPAP, ele melhorou muito sua qualidade de vida e reduziu muito a necessidade do uso de antibióticos orais e venosos. ,</p>	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	<p>ESTOU MUITO FELIZ EM PASSAR MENOS TEMPO LIGADA A APARELHOS E MENOS TEMPO TENDO QUE INGERIR MEDICAÇÕES. QUE LOGO ESSE RECURSO SEJA APROVADO PARA TODAS AS CRIANCAS QUE TENHAM ESSA GENÉTICA OU OUTRAS... O QUANTO MAIS CEDO COMECARMOS O TRATAMENTO ADEQUADO, MENOS SEQUELAS TEREMOS NO NOSSO FUTURO.</p>	
28/07/2021	Interessado no tema	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Todas as etapas do tratamento são de extrema importância, minha filha tem três do teste do pezinho ainda com 1 mês de vida, hoje com 4 anos e 7 meses estamos em controle da doença., , A equipe me fortaleceu tanto psicologicamente quanto nos tratamentos. , As enzimas são fundamentais para todo tipo de ingestão calórica e o organismo dela se adorou bem., O dekas polivitaminico é fundamental como polivitaminico e contém uma absorção melhor conforme os estudos., A nebulização é primordial para as vias aéreas que sempre estão congestionadas e os nebulizadores não duram mais que 2 anos., Não podendo ser falhada ou interrompida, tratamento diário que manifesta seus efeitos positivo e de longo prazo., Algumas crianças necessitam de suplemento, como leites calóricos, devido sua mal absorção genética. Muito fiz uso para minha filha. , Todos os profissionais da equipe e os tratamentos respectivos, nos conduziram ao histórico de saúde exemplar da paciente Giulia Maria Ferreira Steindorff., , ,</p>	<p>Precisamos manter todo o tratamento., , Solicito à caráter o retorno do Dekas polivitaminico, pois este é incomparável no mercado., Ele é um dia únicos com antioxidantes e capacidade de melhor absorção., Todas as farmácias do estado do RG me retornaram por email informando que sua importação é impossível e que sua manipulação é incerta, por não ter todos os componentes em seus acessos .</p>
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Estes modeladores são a única esperança de vida ao meu filhp, por favor não permitam que eu perca pra esta doença mais um filho , Obs: Já perdi 2 filhas.</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?
28/07/2021	Interessado no tema	Regular	<p>"Queria me expressar que em relação ao tema da desnutrição. Como mencionado no texto ""A desnutrição e o déficit de crescimento na FC são frequentes e ocorrem tanto pela dificuldade , em alcançar as necessidades energéticas aumentadas, quanto pela perda de energia devido à , inflamação e à infecção pulmonar crônicas. A desnutrição pode ser agravada por anorexia, , pelo refluxo gastroesofágico e/ou tosse, por piora da infecção respiratória crônica, por estresse , psicossocial. A destruição progressiva do parênquima pancreático pode levar a alterações da sua função endócrina, sendo que cerca de 20% dos adolescentes e 40% dos adultos desenvolvem , diabete. Pode haver prejuízo da mineralização óssea, vista na densitometria óssea, mesmo , durante a infância, com necessidade de tratamento nos casos graves. Todos esses , comemorativos aumentam a morbidade e mortalidade desses pacientes, com pior qualidade de , vida"" . , No Brasil, tem um diagnóstico, 37,4% dos pacientes estão desnutridos ou com déficit de crescimento e precisam de dieta hipercalórica, hiperprotéica e hiperlipídica, com reposição das vitaminas lipossolúveis e de sais minerais, (Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Relatório anual de 2016. http://portalgbefc.org.br/), porém o PCDT mencionam está necessidade e não estão prevendo o fornecimento de nutrição deste tipo apenas o de medicamentos., , Li em um outro artigo que foi publicado por pesquisadores da Unicamp (2016) demonstrou que a gravidade da doença pulmonar é associada com o crescimento e estado nutricional. Assim, a intervenção nesses parâmetros pode levar a melhor prognóstico e expectativa de vida (. Mauch RM et al. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. Rev Paul Pediatr. 2016;34(4):503-509), , Sabendo que se 37,4% dos pacientes estão desnutridos em nada adianta realizar apenas o fornecimento de medicamentos, pois aqui mostra que se não realizar o tratamento de forma global o paciente terá uma maior comorbidade e mortalidade., , Vocês mencionam</p>	<p>Enfim acredito que o paciente precisa ser atendido de forma global em todas as frentes e comorbidades que a doença tem, necessita de centros especializados, medicamentos e da NUTRIÇÃO.</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?
			desnutrição no texto da proposta do PCDT e entendo a necessidade de ter políticas públicas mas não existe planejamento para sanar esse problema dos pacientes. "	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	ESTOU FELIZ EM SABER QUE MINHA NETA TERÁ ACESSO A MEDICAÇÃO CORRETA! OBRIGADA AO SUS POR VER O SOFRIMENTO DESSAS PESSOAS COM FIBROSE CISTICA.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Que seja incluso todos os moduladores, inclusive o trikafta, já utilizado em muitos países e confirmado a eficácia em pacientes com fibrose cística, para que os mesmo tenham uma esperança em um tratamento digno, visto que não existem outro medicamentos para este tratamento até o momento.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	ESTOU FELIZ QUE MINHA PRIMA VAI PODER TER MAIS TEMPO BRINCANDO COMIGO E MENOS TEMPO NOS APARELHOS DE INALAÇÃO.	
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	AGRADEÇO PELA INCLUSÃO DA MEDICAÇÃO, POIS AS CRIANCAS, QUE TEM UMA VIDA PELA FRENTE, TERÃO DIREITO A VIVER CADA DIA MAIS FELIZ E MENOS AGUSTIANTE.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Aguardo aprovação e incorporação do trikafta	

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	<p>O PCDT em consulta permite melhoria para o tratamento da Fibrose cística (FC), mas como profissional médica quero abordar alguns aspectos que merecem atenção., ITEM 1- “Triagem neonatal não exclui o diagnóstico de FC”. Correto, porém a média da idade do diagnóstico por sintomas no Brasil é de 4 anos e a cobertura do teste do suor pelo SUS está restrito aos dois primeiros anos de vida, o que dificulta a implantação deste exame, necessário também para avaliação da eficácia do Ivacaftor., ITEM 4- CASOS ESPECIAIS, Assim como foi incluída alfadornase para menores de 6 anos, dever-se-ia incluir a Tobramicina nas situações de isolamento inicial e intermitente de Pseudomonas aeruginosa (Pa) para erradicação. Merece também a análise do Colistimetato sódico amplamente utilizado com este objetivo e comendo com a Tobramicina os únicos antibióticos no Brasil aprovados para uso inalatório e permitindo alternância., A prevalência da infecção por Pa aumenta com a idade, com culturas do trato respiratório positivas em cerca de 30% dos lactentes, 30–40% das crianças com 2–10 anos de idade e 60–80% dos adolescentes e adultos com CF., Frequentemente, esses pacientes jovens com infecção precoce por Pa apresentam sintomas mínimos com função pulmonar normal. Isso destaca a necessidade de melhores medidas de desfecho clínico para crianças pequenas, como tomografia de tórax para avaliar bronquiectasia precoce ou testes de função pulmonar em lactentes e pré-escolares para detectar aprisionamento de ar e redução de fluxos nas pequenas vias aéreas. , Porém, como evidenciado em ensaios clínicos controlados por placebo para infecção crônica por Pa que demonstram eficácia clínica com a administração de terapia antipseudomonas, é possível que a terapia antipseudomonas administrada durante a infecção precoce e intermitente também tenha um impacto positivo em desfechos como exacerbações e função pulmonar., Também, é possível que o próprio Pa seja menos patogênica durante a infecção inicial e intermitente [9], e só tenha impacto prejudicial significativo quando a infecção crônica é estabelecida e</p>	<p>Deveríamos ter no PCDT, a inclusão de outros medicamentos que estão no programa de medicamentos para FC na maioria dos estados e que por não estar nos protocolos e diretrizes são negados, como vitaminas lipossolúveis, Colistimetato sódico para uso inalatório, azitromicina como modulador inflamatório, ácido ursodesoxicólico, suplementos alimentares e dispositivos inalatórios.</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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>ao aumentar a densidade bacteriana nas vias aéreas. , As crianças com erradicação sustentada após terapia antipseudomonas para Pa recém-adquirida têm resultados microbiológicos de longo prazo significativamente melhores do que aquelas que não conseguiram permanecer livres da Pa, incluindo tempos mais longos para Pa crônica e mucóide. É bem estabelecido que a infecção crônica por Pa acelera o declínio da função pulmonar e que o tratamento da infecção precoce é recomendado, sendo antibióticos inalados como Tobramicina e Polimixina B comumente prescritos para erradicação., O tratamento com TIS (Tobramicina solução inalatória) por 28 e 56 dias em pacientes com idade de > 6 meses é eficaz e bem tolerado no tratamento da infecção precoce por P. aeruginosa com FC., É recomendado atualmente o uso de terapia baseada em cultura como uma abordagem eficaz para o tratamento da infecção precoce por Pa. , Em resumo, existem dados acumulados que sugerem que a terapia antipseudomonas precoce pode erradicar a colonização de Pa nas vias aéreas superiores e inferiores. Infelizmente, faltam evidências convincentes de um benefício clínico da intervenção precoce na evolução da doença a longo tempo Diretrizes de cuidados de pacientes com FC já incluem a abordagem terapêutica da intervenção precoce, exemplificada abaixo:, Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. Royal Brompton Hospital, 2020, IIIa. Primeiro isolamento • Se cultivado em esfregaço para tosse, realizamos a erradicação - 3 semanas de ciprofloxacina oral (ou antibióticos intravenosos de terapia dupla, se indisposto) - MAIS 1 mês de tobramicina nebulizada duas vezes ao dia. Se o primeiro isolamento for P aeruginosa mucóide, usamos ciprofloxacina por 3 semanas mais 3 meses de terapia nebulizada (tobramicina / colistina / tobramicina).....</p> <p>QUE A NOVA MEDICAÇÃO TRAGA AR MAIS LIMPO E PURO PARA OS PULMÕES DE TODOS OS PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA.</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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	ESTOU FELIZ QUE MINHA SOBRINHA PODERÁ VIVER MAIS FELIZ SEM AS ANGUSTIAS E INCERTEZAS SOBRE O AMANHÃ. AGUARDANDO ANCIOSAMENTE A MEDICAÇÃO CHEGAR E MUDAR SEUS DIAS.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	OBRIGADA SUS POR REVER O PROTOCOLO CLÍNICO DOS FIBROCISTICOS E AJUDAR TODOS QUE NÃO MERECEM SOFRER.	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	Que o trikafta seja aprovado e incluído nesta lista para que eu possa ter uma vida mais saudável.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	ESTOU FELIZ QUE MINHA NETA TERÁ ACESSO A MEDICAÇÃO CORRETA, QUE A PROGRESSÃO DA DOENÇA IRÁ CESSAR! QUE ESSA MEDICAÇÃO POSSA SER USADA O QUANTO ANTES, PARA QUE AS CRIANÇAS QUE POSSUAM A DOENÇA NÃO TENHAM DANOS EM SEUS PULMÕES.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	REZO TODOS OS DIAS PARA A CURA DA MINHA BISNETA... E ISSO ESTÁ BEM PERTO COM ESSA MEDICAÇÃO. OBRIGADA POR TRAZER VIDA PARA OS FIBROCÍSTICOS.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Achei muito bom	Aguardo aprovação e incorporação do trikafta
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Que mais moduladores incluindo o trikafta sejam incorporados nesta lista para que mais pacientes tenham a oportunidade de viver o mais saudável possível	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Minha neta responde bem ao tratamento, todas as etapas são importantes.	A volta do polivitaminico DEKAS nas farmácias do governo.

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	<p>Venho apresentar minhas manifestações relativas à Consulta Pública no. SCTIE/MS no 63 aberta pela CONITEC (Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde), a qual se refere ao Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas de Fibrose Cística, com a finalidade de oferecer a minha contribuição como farmacêutica-bioquímica., Primeiro gostaria de parabenizar a COORDENAÇÃO DE GESTÃO DE PROTOCOLOS CLÍNICOS E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS –PCPDT/CGGTS/DGITIS/SCTIE/MS pela proposta de PCPDT de FC, que tem avanços importantes quando comparado aos protocolos vigentes de 2017 (manifestações pulmonares e pancreáticas), principalmente com relação a inclusão do ivacaftor e da tobracina inalatória, além da recomendação de teste genético para a identificação das variantes no gene CFTR para todos os pacientes com diagnóstico de FC, independentemente do resultado do teste do suor. , Contudo, o tratamento da fibrose cística requer muito mais do que avanços para o diagnóstico ou a terapêutica farmacológica. Acredito que, apesar do PCPDT reconhecer a importância do estado nutricional do paciente com fibrose cística, citando na página 14 que “a desnutrição e o déficit de crescimento na FC são frequentes e ocorrem tanto pela dificuldade em alcançar as necessidades energéticas aumentadas, quanto pela perda de energia devido à inflamação e à infecção pulmonar crônicas. A desnutrição pode ser agravada por anorexia, pelo refluxo gastroesofágico e/ou tosse, por piora da infecção respiratória crônica, por estresse psicossocial. A destruição progressiva do parênquima pancreático pode levar a alterações da sua função endócrina, sendo que cerca de 20% dos adolescentes e 40% dos adultos desenvolvem diabetes. Pode haver prejuízo da mineralização óssea, vista na densitometria óssea, mesmo durante a infância, com necessidade de tratamento nos casos graves. Todos esses comemorativos aumentam a morbidade e mortalidade desses pacientes, com pior qualidade de vida”; pouco se fala da necessidade de padronização das condutas e do fornecimento de suplementos nutricionais, que são essenciais ao tratamento dos</p>	<p>"Já o uso de dietas por sonda ou GTT é recomendado nos lactentes com peso e estatura abaixo do percentil 10; pacientes de 2-18 anos com IMC persistentemente abaixo do P10, perda de peso de 2 percentis desde a última consulta e baixa estatura. (Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECSF guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35:557-577), Infelizmente, as recomendações do novo PCPDT só falam que “uma nutricionista deve acompanhar cada paciente, havendo necessidade de uma dieta hipercalórica, hiperprotéica e hiperlipídica, com reposição das vitaminas lipossolúveis e de sais minerais. Lactentes até os 2 anos de idade devem receber reposição de cloreto de sódio (NaCl) para evitar desidratação hiponatrêmica”, o que é absolutamente insuficiente em se tratando da relevância da nutrição na fibrose cística. As recomendações desse PCPDT para terapia nutricional na FC deveriam ser mais específicas quanto ao uso de dieta hipercalórica e hiperlipídica para todos os pacientes, trazendo mais evidências sobre como o aporte calórico contribui para a melhora do estado nutricional e da sobrevivência dos pacientes com FC, considerando que a dieta hipercalórica: 120% a 150% do valor energético total (VET); Carboidratos: 40% a 50% VET; Lipídios: 40% VET; Proteínas: 15% a 20% VET; Atenção especial deve ser dada cálcio, magnésio, ferro, zinco e sódio; Vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K)., Em Junho desse ano (2021) foram publicadas as Recomendações Brasileiras para a Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística que recomenda o uso de suplementos orais no intervalo de refeições, pois atua como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos. , Também acredito que cabe ao Ministério da Saúde, através desse PCPDT, normatizar critérios e fluxo de introdução da terapia nutricional dos pacientes com diagnóstico de fibrose cística desde o nascimento até a vida adulta, pois da mesma maneira que a distribuição de pacientes é heterogênea no país, assim também é o acesso à terapia nutricional especializada: alguns estados e municípios tem programas e protocolos estabelecidos para nutrição especializada, (como o Protocolo de atendimento de Fibrose Cística do Estado de SP, de 2012), com consequente acesso aos pacientes, mas</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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Procuro qualidade dr vida para meu filho

pacientes com FC. , Quatro tipos de intervenções nutricionais podem ser programados em pacientes com FC: mudanças comportamentais, terapia oral, nutrição enteral e parenteral (Diretriz Brasileira de Diagnostico e Tratamento de FC, publicado em 2017). Na impossibilidade de atingir as necessidades calóricas, devem-se considerar as opções de suplementação oral ou enteral para acréscimo de calorias e aporte adequado de micronutrientes com a finalidade de manter ou recuperar o estado nutricional. (Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. J Pediatric Gastroenterol Nutr. 2002); (Cardoso AL, Gurmini J, Spolidoro JVN, Nogueira RJN. Nutrição e fibrose cística. Bras Nutr Clin. 2007)., Várias evidências demonstram a relevância da nutrição na FC, incluindo a sua associação com as manifestações pulmonares, como no artigo de revisão publicado pela Unicamp em 2016, que demonstrou que a gravidade da doença pulmonar é associada com o estado nutricional, e que a intervenção através da nutrição especializada pode levar ao melhor prognóstico e expectativa de vida (Mauch RM et al. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. Rev Paul Pediatr. 2016)., É necessário deixar claro e evidente quais são os critérios para intensificar o suporte nutricional para pacientes com fibrose cística: o guideline ESPEN-ESPGHAN recomenda o uso de modificações da dieta ou suplementos nos lactentes com peso e estatura entre os percentis 10 e 50 e nos pacientes de 2-18 anos com IMC entre os percentis 10 e 50, perda de peso ou falta de ganho de peso recentes (ponto de corte para intervenção abaixo do Percentil 50).

uma grande parte dos estados e municípios ainda não tem, deixando os pacientes sem o tratamento adequado., Tendo em vista que, uma parcela dos pacientes com fibrose cística não recebe produtos nutricionais adequados devido a falta de um protocolo ou diretriz nutricional federal, o que pode impactar em custos indiretos pela falta da nutrição adequada, sugiro que o novo protocolo proposto pelo grupo técnico do Ministério da Saúde inclua um capítulo com recomendações sobre nutrição especializada para os pacientes portadores de fibrose cística, além do estabelecimento de um programa específico para disponibilizar dietas e a terapia nutricional adequada para pacientes em risco nutricional e/ou desnutridos, de acordo com critérios pré-estabelecidos., , Referências Bibliográficas: 1. Mauch RM et al. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. Rev Paul Pediatr. 2016;34(4):503-509., 2. Ambrosio VLS, Palchetti CZ, Neri LCL, Nicolosi SPZ, Silva VN, Simões APB, Seminara A, Almeida DT, França JM. PROTOCOLO DE ATENDIMENTO NUTRICIONAL EM FIBROSE CÍSTICA do Estado de São Paulo, 2012. Disponível em: http://www.spsp.org.br/spsp_2008/download/Protocolo%20-%20Fibrose.pdf , 3. Turck et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35:557-577., 4. Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística. Departamentos Científicos de Suporte Nutricional e Pneumologia (2019-2021) Sociedade Brasileira de Pediatria. 8, 22 de junho 2021., 5. Athanazio, RA et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cyst"

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Creon é fundamental pra absorção dos alimentos e alguns pacientes necessitam de suplemento alimentar, por ser uma doenças muito grave de difícil assimilação dos nutrientes.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Creon é fundamental pra absorção dos alimentos e alguns pacientes necessitam de suplemento alimentar, por ser uma doenças muito grave de difícil assimilação dos nutrientes.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Paciente	Muito boa	GOSTARIA DA INCLUSÃO DA AZITROMICINA E DO COLISTIMETATO SÓDICO, VITAMINAS LIPOSSOLÚVEIS E MINERAIS, A OXIGENOTERAPIA DOMICILIAR E VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA (BIPAP) , DO NEBULIZADOR PARA UTILIZAÇÃO NOS MEDICAMENTOS INALATÓRIOS, E A DEFINIÇÃO DE CENTROS DE REFERÊNCIA, COM POSSIBILIDADE DE AJUSTES DOS CR`s EXISTENTES PARA HABILITAÇÃO NA MS, CONFORME A POLITICA NACIONAL DE DOENÇAS RARAS	NÃO É RECOMENDADO O ÁCIDO URSODESOXICÓLICO (AUDC) PARA DOENÇA HEPÁTICA RELACIONADA À FIBROSE CÍSTICA (DHFC), REPRESENTA BURLA AO REGRAMENTADO MINISTÉRIO DA SAÚDE PARA A ANÁLISE DE INCORPORAÇÃO OU DE NOVOS ITENS AO SUS. ISSO PORQUE NÃO SE PODE UTILIZAR UM PARECER DA CONITEC DE 2013 (CONTRÁRIO À INCORPORAÇÃO) , PARA FUDAMENTAR A NÃO RECOMENDAÇÃO OITO ANOS DEPOIS, SEM QUE TENHA SE PERMITIDO NOVO DEBATE E CONSULTA SOBRE A MEDICAÇÃO.

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não deixar fatar os remédios para as crianças .	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Que a fibrose cística é uma doença grave e todos os pacientes merecem um tratamento digno e que todos os medicamentos necessários par tratar a doença sejam regularizados em todos os estados brasileiros e em todos os centros de tratamento da doença.	Sim, gostaria de expor que existem vários medicamentos para a doença que ainda nem sequer chegaram no Brasil e que os portadores da fibrose cística precisam ter acesso aos medicamentos de nova geração que são os moduladores celulares e os antibióticos inalatórios mais avançados. Os portadores da doença tem o direito de receber um tratamento digno, evitando assim, futuras complicações causadas pela doença, que quando não tratada de forma correta, leva a piora rápida principalmente dos pulmões. Para tratar de maneira correta, é necessário medicamentos novos e de última geração.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Meu filho usa medicamentos diariamente como creon 10 mil,faz o uso do pulmozaimetobi e dexas softgel, , Gostaria que fosse incluso os demais medicamentos como ORKAMBI, E os demais se for necessário para o tratamento da FC.,	Alguns medicamentos são judicializados,e eles precisam para dar continuidade ao tratamento,gostaria que fosse mais rápido e preciso o acesso aos medicamentos importados,apesar de saber que tem um processo demorado por conta disso,que seja breve toda esse processo e que tenhamos logo todo o acesso,éo que desejo para meu filho e todos que precisam!
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Além da inclusão do Ivacaftor o tratamento medicamentoso também deve prever a inclusão da dos antibióticos Azitromicina e Colistimetato Sódico para o tratamento de colonizações bacterianas persistentes. Para o manejo nutricional é fundamental que seja disponibilizado as vitaminas lipossolúveis e minerais. Na citação inicial da Conitec foi falado da necessidade da Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP), porém os mesmos não foram incluídos na revisão do PCDT e deveriam ser. O PCDT fala da necessidade do nebulizador para utilização nos medicamentos inalatórios, porém o equipamento não foi incluído para fornecimento. E faltou a , definição de Centros de Referência, com possibilidade de ajustes dos CR's existentes para habilitação no MS, conforme a Política Nacional de Doenças Raras.	Na apresentação da Conitec foi mencionado no manejo nutricional da Doença hepática relacionada à FC (DHFC) porém não houve a recomendação do ácido ursodesoxicólico (AUDC) para tratamento da DHFC. Sendo conhecido os benefícios desse tipo de medicação em pacientes de outros países., , Lembrando que a não inclusão desse medicamento representa omissão do regimento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS. Isso porque não se pode utilizar um parecer da CONITEC de 2013 (contrário à incorporação), para fundamentar a não recomendação 8 anos depois, sem que tenha se permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Paciente	Boa		<p>Gostaria de parabenizar a inclusão da primeira medicação que age como modulador da CFTR. , E enfatizar a importância de que os outros remédios -de mesma tecnologia - disponíveis para outras mutações sejam incorporados com urgência atingindo, dessa forma, uma quantidade maior de pessoas com fibrose cística., Como pessoa com Fibrose cística me sinto ansiosa por esse momento e sinto que estamos lutando contra o tempo., Nasci no ano de 1990 e, portanto, não havia disponível na triagem neonatal o teste para fibrose cística no SUS e meu diagnóstico não foi feito. Cresci sem saber porque tossia tanto. , Meu diagnóstico só foi feito em 2014 quando passei no hospital das clínicas da Unicamp e com 2 testes de suor alterados recebi o diagnóstico e iniciei o tratamento., Infelizmente meu pulmão já havia sofrido muitos danos, tenho um pulmão com bronquiectasias e isso exige de mim um esforço muito grande para me manter saudável. Atualmente realizo a fisioterapia de 12 em 12 horas com um esforço muito grande para retirar as secreções. Sei que os novos remédios podem transformar essas secreções, melhorar minha função pulmonar e me trazer muito mais qualidade de vida., Tenho sido uma pessoa muito produtiva, mesmo com todas essas questões de saúde, atualmente sou professora de educação especial na rede municipal da minha cidade e meu desejo é continuar contribuindo com a sociedade até minha velhice, mas tenho consciência de que a cada dia que passa, perco um pouquinho do ar. Tenho muita esperança de que logo essa medicação chegue e que meus planos para o futuro não sejam frustrados pela progressão de uma doença que atualmente já tem medicação capaz de mudar o rumo da minha vida e de milhares de pessoas com FC no Brasil., ,</p>
28/07/2021	Interessado no tema	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa	- Uso de oxigenoterapia e suporte ventilatório não invasivo domiciliar, - Telessaúde para pacientes com FC, - Suporte psicossocial e cuidados de transição para a idade adulta	Sugiro maior detalhamento sobre os dispositivos de fisioterapia respiratória (pressão positiva expiratória). Também sinalizo que em recentes revisões da Cochrane, a recomendação de uso da alfadornase por 30 minutos antes da fisioterapia respiratória não tem evidência suficiente., Sugiro maior detalhamento da higienização dos equipamentos, considerando as atuais evidências.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Creio que as evidências de mundo real devem ser consideradas prioritariamente é que a jornada do paciente seja ouvida e respeitada! Os médicos que acompanham estas crianças durante uma vida inteira de desafios, de riscos de morte eminente a todo momento, o pavor de toda a família!! O sofrimento profundo do paciente que pode ser dramaticamente atenuado com o suporte adequado: médico, nutri, e sobretudo a assistência farmacêutica, O acesso aos medicamentos e procedimentos é crucial para a manutenção de uma qualidade de vital aceitável para os pacientes de FC.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não.	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Paciente	Muito boa	Acredito que ainda seria importante incluir alguns medicamentos de uso contínuo dos pacientes com Fibrose Cística, como, por exemplo, Alenia/Seretide, budesonida e azitromicina. No entanto, acredito que já alcançamos uma enorme conquista e um grande passo com a inclusão do Ivacaftor, medicamento no qual eu e demais pacientes seremos beneficiados. Tenho certeza que a inclusão desse medicamento no PCDT ajudará a prolongar e a melhorar consideravelmente a nossa qualidade de vida. Assim, fico extremamente satisfeita com a inclusão do Ivacaftor no PCDT.	

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	A inclusão das demais medicações que muitas vezes temos que lutar na justiça e comprar, Colomycin, Aztreonam, Dekas líquido, Dekas softgel, Orkambi, Symdeko	Sou mãe de 3 pacientes., Uma luta constante para obter nossas medicações.
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Aguardo aprovação e incorporação do trikafta.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, incluir o Orkambi, que contempla a maior parte das pessoas com fibrose Cística.	
28/07/2021	Interessado no tema	Muito boa		
28/07/2021	Paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Boa	<p>Gostamos muito de saber da revisão do PCDT de FC, mas verificamos que ainda falta a introdução de diversos medicamentos e outras tecnologias para que possamos dar uma correta assistência aos nossos pacientes, que lutam diariamente para se manterem bem, produtivos e realizando seus sonhos como qualquer outra pessoa., Essa revisão do PCDT contempla novas e importantes aquisições para o tratamento da FC, mas também precisa rever outros importantes itens que foram deixados de fora., Seguem alguns pontos importantes que devem ser revistos: , - No texto fala que a tobramicina inalatória deve ser precedida do uso de broncodilatadores, mas não contempla nenhum broncodilatador no PCDT, o mais comumente usado é o sulfato de Sabultamol., - Para uso das medicações inalatórias é necessário nebulizadores adequados as necessidades das medicações, é muito importante que esses aparelhos sejam fornecidos pelo SUS, assim como seus acessórios de reposição., - Os pacientes com FC que se encontram numa fase intermediária ou avançada da doença necessitam do uso da Azitromicina de forma contínua, 3 vezes por semana, é necessária a introdução desse medicamento no PCDT., - Não existe só a Tobramicina inalatória para tentativa de erradicação ou controle da infecção de pseudomonas nas vias respiratórias, muitas vezes, por resistência ou alergia à Tobramicina é necessário ter outra alternativa medicamentosa, como o Colistimetato Sódico, outro medicamento imprescindível para constar no PCDT de FC. , - Devido à má absorção intestinal dos nutrientes precisamos fazer a suplementação de vitaminas e minerais, principalmente das vitaminas lipossolúveis, ADEK. Existem fórmulas específicas que facilitam a absorção das vitaminas ADEK, tornando essas hidrossolúveis. Essas vitaminas deveriam ser incorporadas., - Também devido a má absorção e a necessidade de ingesta calórica aumentada, devido as inflamações e infecções precisamos complementar as refeições com suplementação alimentar hipercalórica e hiperprotéica. Sem o fornecimento gratuito dos suplementos nutricionais muitas famílias não</p>	<p>É muito necessário esse debate com quem vive, trabalha e presta assistência aos pacientes com FC, precisamos ampliar muito esse debate para atender a extensa demanda para uma complexa doença multissistêmica.</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>conseguem fazer essa suplementação., - Alguns pacientes da nossa associação desenvolveram Doença Hepática Relacionada à FC e as enzimas hepáticas deles só conseguem ficar em níveis aceitáveis quando ele está usando o Ursacol, o ácido Ursodesoxicólico. É importantíssimo que seja revista a decisão da Conitec de 2013, de não recomendar o Ursacol, tão essencial para retardar a doença hepática., - É necessária a dispensação de ventilação mecânica não invasiva, com 2 controles de pressões, inspiratória e expiratória (BIPAP), para melhorar a ventilação e facilitar a expectoração da secreção pulmonar. Os pacientes que fazem uso diário do BIPAP, melhora muito sua qualidade de vida e reduz muito a necessidade do uso de antibióticos., - Alguns pacientes que estão em fase avançada da doença necessitam de suplementação de oxigênio domiciliar, o SUS deve propiciar toda a assistência para que isso aconteça, tratamento essencial para manutenção da vida., - Precisamos que os Centros de Referencia existentes sejam credenciados pelo Ministério da Saúde e que seja feito um mapeamento para abrir novos CR's, também que sejam abertos CR's para os pacientes que ficam adultos, existem poucos no país, visto que a atenção da FC sempre ficou com a pediatria e os adultos passam a ficar desassistidos ou assistidos inadequadamente., - De acordo com suas mutações, os pacientes precisam ter acesso os medicamentos moduladores da proteína CFTR, como o Ivacaftor, já presente nessa proposta. Já temos outros moduladores que precisam ser submetidos a avaliação da Conitec para propiciar o acesso desse grupo revolucionário de medicamentos, os únicos específicos para FC e que podem mudar completamente a trajetória de vida de quem vive com essa grave doença. Precisamos que o Kalydeko já recomendado pela Conitec seja fornecido, que o parecer do Orkambi seja revisto e que seja submetida a apreciação da Conitec o Trikafta e o Symdeko.,</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?
28/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Boa	Pedimos inclusão de: Azitromicina e Colistimetato Sódico; , Vitaminas lipossolúveis e minerais; , Oxigenoterapia domiciliar e Ventilação não invasiva (BIPAP);, Fornecimento de nebulizador para utilização de medicamentos inalatórios;; , Definição dos Centros de Referência com possibilidade de ajustes dos CR's existentes para habilitação no MS, conforme a Política Nacional de Doenças Raras.,	A não recomendação do ácido ursodesóxicólico (AUDC) para Doença Hepática relacionada à Fibrose Cística (DHFC) representa burla ao regulamento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS., Pois não se pode utilizar um parecer da CONITEC do ano de 2013, contrário à incorporação, para fundamentar a não recomendação OITO ANOS DEPOIS, sem que se tenha permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Gostaria que incluísse o Orkambi (lumacaftor/ivacaftor). Beneficiando pacientes que possuem a mutação delta F508, representando a maior parte de pacientes com Fibrose Cística.	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	O Creon, Aqua deks (Dekas) polivitamínico e os complementos alimentares (leites especiais) contribuíram e muito para o sistema imune e ganho de peso. , , Sempre se manteve na curva de crescimento e até acima do esperado pela carteirinha.,	Quando descobrimos a Cid da Giulia, ela fazia muitas fezes por dia, cerca de 10 a 15 fezes grandes e pequenas nas fraldas., O tratamento foi iniciado logo que descoberto a fibrose., , Tivemos um ótimo suporte da equipe e instrução da medicação., Hoje faz fezes normais e responde PERFEITAMENTE ao CREON e os demais tratamentos., O dekas está em falta na Farmácia do SUS e pedimos pela falta dele. As demais farmácias não possuem outros semelhantes de fácil assimilação. É um poli vitamínico que soma seus efeitos ao CREON. , , O Creon é de uso contínuo e a paciente faz uso de várias cápsulas no dia(em todas as refeições) não possuindo semelhantes nos acessos e sem ele a paciente não sobrevive., É através do CREON que ela obtém toda absorção, seu estômago, pâncreas e intestinos não trabalham sem o Creon.

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	<p>Observação 1, Segundo este novo PCDT só poderá receber enzima pancreática o paciente com diagnóstico confirmado de fibrose cística. No PCDT vigente, o médico pode prescrever enzimas pancreáticas já na suspeita diagnóstica de fibrose cística quando houver quadro clínico ou laboratorial sugestivo de insuficiência pancreática. Esta mudança constitui um retrocesso, uma vez que o diagnóstico de fibrose cística pode demorar muito para ser confirmado especialmente longe dos grandes centros, ou em casos de recém-nascidos com íleo meconial, que frequentemente permanecem por longos períodos na UTI neonatal, impossibilitados de realizar o teste do suor antes da alta médica. Quanto mais tarde se inicia o tratamento do quadro de má absorção e desnutrição, pior o prognóstico do paciente.,</p> <p>Observação 2, Apesar da dosagem da elastase fecal ser recomendada como método indireto de eleição para o diagnóstico de insuficiência pancreática na fibrose cística na literatura médica, não há nenhuma menção no texto sobre a incorporação deste exame no rol de exames do SUS. O diagnóstico de insuficiência pancreática feito apenas a partir do diagnóstico de esteatorreia (análise qualitativa da gordura nas fezes/sudam) tem baixa acurácia e baixa especificidade quanto comparado ao padrão-ouro (tubagem duodenal). Esteatorreia é um achado tardio na insuficiência pancreática. Além disso, está presente em diversas outras doenças gastrointestinais mais prevalentes que a fibrose cística em si. , Pacientes com insuficiência pancreática necessitam de avaliação da função pancreática anualmente, ou se surgirem sintomas sugestivos de insuficiência pancreática. A dosagem da elastase fecal também está indicada nestas situações., Pacientes suficientes pancreáticos e com pancreatites de repetição também necessitam de avaliação periódica da função pancreática com elastase fecal., Com a incorporação do ivacaftor no PCDT, a elastase fecal será necessária para observar se os pacientes em uso da droga estão evoluindo com recuperação da função pancreática, conforme já descrito em série de casos da literatura. , Por todos os</p>	Vide tópicos acima.

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>motivos relacionados acima, é importante que o PCDT da FC inclua esta discussão sobre a necessidade de incorporação da elastase fecal no rol de procedimentos do SUS., Observação 3, A reposição de vitaminas lipossolúveis específicas para pacientes com fibrose cística deveria constar no PCDT, pois é parte importantíssima do tratamento da insuficiência pancreática exócrina., Observação 4, Constipação intestinal é uma manifestação clínica muito prevalente na fibrose cística. Está associada a quadros importantes de dor abdominal e de impactação fecal, por vezes motivando a internações hospitalares. Outra manifestação gastrointestinal importante que leva a internações hospitalares é a síndrome da obstrução intestinal distal. Estas complicações estão também presentes após o transplante pulmonar. Pacientes com fibrose cística e constipação intestinal e/ou síndrome da obstrução intestinal distal devem receber tratamento com laxantes osmóticos, muitas vezes continuamente. O laxante mais utilizado na fibrose cística é o polietilenoglicol (PEG) 4000 ou 3350, pois é eficaz e está relacionado a menos efeitos colaterais. É muito importante que o PCDT de fibrose cística inclua o PEG como tratamento para a constipação intestinal e da síndrome da obstrução intestinal distal., Observação 5, Deve ser obrigatória no centro de referência uma equipe multidisciplinar completa para tratamento de pacientes com fibrose cística: médico pediatra, pediatra pneumologista, pediatra gastroenterologista, pneumologista adulto, gastroenterologista adulto, enfermeiro, psicólogo, assistente social, fisioterapeuta e nutricionista.</p>	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	Incluir o Orkambi (lumacaftor/ivacaftor)	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		Reforço a importância da suplementação Nutricional nesses casos

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?
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Eu desejo, espero ansiosamente pela aprovação e incorporação do TRIKAFTA.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Inclusão dos seguintes medicamentos, AZITROMICINA e do COLISTIMETATO SÓDICO; das vitaminas lipossolúveis e minerais, pois são extremamente importantes para esses pacientes, inclusão também das seguintes terapias Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP); nebulizador para utilização nos medicamentos inalatórios;	Gostaria que os tratamentos com psiquiatras, inclusive medicamentos antidepressivos fossem inclusos nos tratamentos para os pacientes com FC, cada dia que passa, vemos mais pacientes depressivos, pois não é fácil lidar com essa doença e considero sim um tratamento importante na vida deles e que teria que ser incorporado ao PCDT.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Gostaria que tivessem feito inclusão da vitamina indicada para a FC, do antibiótico inalatorio Colistimetato e do antibiótico azitromicina.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Acho que precisa dar mais ênfase ao acompanhamento nutricional do paciente fibrocístico, precisa também viabilizar dispensação de fórmulas nutricionais industrializadas hioercaloricas e hiperproteicas e de suplementos modulares para a dieta especial em âmbito nacional.	A rede de reabilitação respiratória é fundamental também em âmbito domiciliar pois muitos têm dificuldade de deslocamento até os serviços de fisioterapia
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Que a cada dia estamos a luta para ter um tratamento mais acessível.	Não!
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Aguardando ansiosamente para que o trikafta seja aprovado e incorporado
28/07/2021	Interessado no tema	Muito boa	,	'''
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	só tio de um FC, que faz uso de enzimas pulmozyme dekas tobramicina colomycin e suplementos, que nem todos esses medicamentos ele tá tendo acesso ,	esta escrito que todos nós temos direito a vida., e os portadores de FC não pode ser diferente !!

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sugestão para incluir o Orkambi(lumacaftor/ivacaftor)	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	No aguardo da aprovação e incorporação do trikafta
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Sim. Gostaria de pontuar o quanto a incorporação do ivacaftor/lumacaftor (potencializador/corretor) seria importante para os pacientes de fibrose cística., Esse medicamento tras esperança de maior expectativa de vida, além de uma melhora na qualidade de vida deles., Seria um sopro de alívio ter acesso a este medicamento, ou ao Trikafta, que promete transformar a vida dos nossos guerreiros de fibra.,
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sugestão para incluir Orkambi (lumacaftor/ivacaftor), medicamento beneficia a maior parte dos pacientes com Fibrose Cística.	
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Não
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Sim. Eu como pai e cuidador. Gostaria de dizer o quanto a incorporação do ivacaftor/lumacaftor (potencializador/corretor) seria importante para os pacientes de fibrose cística., Esse medicamento tras esperança de maior expectativa de vida, além de uma melhora na qualidade de vida deles., Seria um sopro de alívio ter acesso a este medicamento, ou ao Trikafta, que promete transformar a vida dos nossos guerreiros de fibra.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	sim estou inserindo um pequeno texto com sugestões	que as atualizações dos PCDTs da Fibrose Cística sejam feitas com periodicidade menor (cada 2 anos)

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?
28/07/2021	Paciente	Muito boa	Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkambi , Symdeko	Sou portador de fibrose cística, tenho 37 anos de vida e sonho com o dia em que todas as novas tecnologias a respeito da fibrose cística sejam incorporadas ao sus. É muito frustrante saber que temos um sistema de saúde tão rico como o sus, que eu tanto contribuo com a sua manutenção e veja medicações com um potencial altíssimo de melhora na qualidade de vida sendo barrados pq alegam que o custo é alto. Não há custo maior do que ver a progressão dessa doença fazendo com que encurte cada vez mais a nossa vida. Medicações como o Orkambi, o symdeko e o trikfta que é a nossa grande esperança é que se Deus quiser será incorporado ao sus. Nós da fibrose cística clamamos por isso. Eu quero viver mais, eu quero ver minha doença controlada e sem progressão.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sugiro que agilizem políticas públicas às doenças raras e que, neste momento, apoiem a aprovação da ANVISA ao medicamento TRIKAFTA, modulador genético que beneficiará muitos fibrocísticos no Brasil, evitando a morte prematura desses.	Maior agilidade, as pessoas têm urgência em seus tratamentos de saúde. , Por favor, o acesso ao Trikafta salvará a vida da minha filha.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	AGUARDO A APROVAÇÃO E INCORPORAÇÃO DO TRIKAFTA	AGUARDO ANSIOSAMENTE A INCORPORAÇÃO DO TRIKAFTA AO TRATAMENTO DA FIBROSE CISTICA.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Regular	Acho que a deveriam ser incluídas outras alternativas de antibióticos inalatórios (como colistina, gentamicina)., Deve ser incluído o uso de azitromicina para pacientes com múltiplas exacerbações infecciosas., O acompanhamento com equipe multidisciplinar em centro de referencia aumenta a sobrevida - assim, deve ser obrigatório este acompanhamento para conseguir as medicações, e a equipe deve ser multi - pneumo, gastro, fisio, psicologo, assistente social, enfermeiro, nutricionista, farmacêutico.	

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	MINHA BISNETA VAI PODER SE BENEFICIAR DO TRATAMENTO QUE TODOS OS DOENTES PRECISAM, A ESPERANÇA DA CURA PARA SE CURAR! QUE DEUS ABENÇOE ESSA DECISÃO!	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	A ESPERANÇA DE DIAS MELHORES E MAIS LIBERTADORES PARA TODOS OS FIBROCÍSTICOS. A LUTA FOI GRANDE, MAS NUNCA DESISTIMOS, A VIDA DOS FIBROCÍSTICOS SERÁ MAIS LEVE COM ESSA MEDICAÇÃO.	
28/07/2021	Paciente	Muito boa	AGUARDO ANSIOSA A APROVAÇÃO E INCORPORAÇÃO DO TRIKAFTA AO TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA.	AGUARDO ANSIOSAMENTE A APROVAÇÃO E INCORPORAÇÃO DO TRIKAFTA NO TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	QUE A ESPERANÇA NUNCA SEJA DEIXADA DE LADO, POIS COM PERSISTÊNCIA SE CHEGA LÁ! UMA VITÓRIA PARA TODOS OS FIBROCÍSTICOS QUE NECESSITAM DESSA MEDICAÇÃO. ESTOU FELIZ POR MINHA SOBRINHA NETA QUE TERÁ DIAS MAIS AGRADÁVEIS E COM O TEMPO MAIOR PARA BRINCADEIRAS.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Além do que é proposto, é de extrema necessidade, que, se inclua as seguintes medicações, que são de uso contínuo de fibrocísticos, sendo elas:, Colomycin, Aztreonam, Dekas líquido e softgel, Orkmabi, Symdeko, Para proporcionar uma qualidade de vida aos que são acometidos pela fibrose cística.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	MINHA NETA TERÁ O PRIVILÉGIO DE UTILIZAR DA MEDICAÇÃO CORRETA PARA O SEU TRATAMENTO. OS DOENTES QUE PRECISAM DEVERIAM USAR DESDE O NASCIMENTO, ASSIM EVITARIAM LESÕES DESNECESSÁRIAS EM SEUS PULMÕES.	

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	DESEJO DIAS DE INTENSAS BRINCADEIRAS PARA MINHA BISNETA, DIAS MAIS LIVRES DOS FIOS E MEDICAÇÕES.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	A proposta estaria mais completa se nela fosse inserido os seguintes medicamentos, Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkmabi, Symdeko, São de uso contínuo de pessoas com fibrose cística, sem elas a qualidade de vida deles se mantem aquém do desejado.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	QUE CADA DIA QUE PASSE OS SORRISOS DE MINHA SOBRINHA NETA SE INTENSIFIQUE COM A MEDICAÇÃO CORRETA. QUE SEU AR PARA RESPIRAR SEJA TÃO LIMPO QUANTO O NOSSO. OBRIGADA.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Este grupo de pacientes necessitam de um hool de medicamentos e cuidados mais amplo, incluindo medicamentos como: AZITROMICINA, COLISTIMETATO SÓDICO, para tratamento de infecções respiratórias, uso de vitaminas lipossolúveis e minerais para melhor suplementação nutricional, programa que garanta Oxigenoterapia domiciliar e ventilação não invasiva (BIPAP); aparelho nebulizador para utilização de medicamentos inalatórios já inclusos no PCDT. Definição de Centros de Referência, com possibilidade de ajustes dos CR's existentes para habilitação no MS, conforme a Política Nacional de Doenças Raras.	A não recomendação do ácido ursodesoxicólico (AUDC) para Doença hepática relacionada à FC (DHFC) representa burla ao regramento do Ministério da Saúde para análise de incorporação ou não de novos itens ao SUS. Utilizar um parecer da CONITEC de 2013 (contrário à incorporação), para fundamentar a não recomendação OITO ANOS DEPOIS, sem que tenha permitido novo debate e consulta pública sobre a medicação, é incoerente e trás prejuizos a centenas de pacientes em todo país.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Para que a proposta seja mais completa, existe a necessidade da inclusão dos seguintes medicamentos, Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkmabi, Symdeko, São medicações que são de uso diário da maioria das pessoas que tem essa anomalia então se haverá uma mudança no protocolo de tratamento que ela seja completa	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	QUERO PODER APROVEITAR MUITOS DIAS DE MERGULHOS E PISCINA COM MINHA SOBRINHA RESPIRANDO BEM MAIS SUAVE COM O KALYDECO.	

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	QUE TODAS AS CRIANÇAS POSSAM RECEBER A MEDICAÇÃO QUE PRECISAM. AS CRIANÇAS SÃO O FUTURO DO NOSSO PAÍS. QUE MINHA NETA POSSA FAZER A DIFERENÇA EM FORMA DE AGRADECIMENTO PELO QUE A SAÚDE FARÁ POR ELA.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Não
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Adotar programas de melhorias e novos protocolos que há tempos não são alterados da mais esperança e chance de vida para essas pessoas. A inclusão de uma nova medicação, neste caso o Ivacaftor para alguns desses pacientes e sem dúvida a última chance para alguns. Saliento a importância de manter todo o protocolo desde o diagnóstico até as terapias complementares uma vez que são fundamentais para a prevenção de agravos.	Não.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	PARABÉNS PELA REVISÃO DE PROTOCOLO CLÍNICO DA FIBROSE CÍSTICA. MINHA NETA SÓ IRÁ MELHORAR CADA DIA MAIS COM ESSA MEDICAÇÃO. QUE TODOS QUE PRECISEM POSSAM RECEBÊ-LA O QUANTO ANTES. ISSO FARÁ TODA A DIFERENÇA.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	IMPRESSINDÍVEL incluir o fornecimento gratuito de um inalador que cumpra as exigências técnicas para o uso das medicações inalatórias com medidas adequadas das partículas inaladas e eficiência de entrega dentro dos pulmões. Um pilar fundamental do tratamento são as inalações., Outros itens indispensáveis e que precisam ser incluídos são: azitromicina, vitaminas lipossolúveis e minerais, suporte domiciliar de oxigênio e ventilação não invasiva (Bipap), colistimetato de sódio para inalação,	Precisamos de nova análise e reconsideração sobre a importância do ácido ursodesoxicólico para a doença hepática em FC., Necessidade de considerar o paciente FC como portador de um tipo de necessidade especial pois eles querem trabalhar e não são aceitos porque possuem uma patologia mas não são considerados portadores de deficiência. Sendo assim, não se enquadram nas vagas de trabalho.;
28/07/2021	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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	MINHA SOBRINHA PODERÁ LEVAR UMA VIDA MENOS ANGUSTIANTE E COM MAIS TEMPO PARA PODER SE OCUPAR EM OUTRAS COISAS, POIS O TRATAMENTO DA DOENÇA DEMANDA MUITO TEMPO DOS DOENTES E DOS PAIS. QUE CADA CRIANÇA QUE PRECISE POSSA UTILIZAR A MEDICAÇÃO O QUANTO ANTES.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	GOSTARIA DE PARABENIZA-LOS PELA DECISÃO DE REVER O PROTOCOLO CLÍNICO DESSA DOENÇA, POIS QUANTO ANTES O DOENTE COMECAR A USAR A MEDICAÇÃO FARÁ DIFERENÇA EM SEU FUTURO E CONSEQUENTEMENTE AO SUS, COM MENOS INTERNAMENTOS E CUSTOS COM O PACIENTE.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	MINHA NETA VAI SE BENEFICIAR DESSA MEDICAÇÃO. QUE TODOS OS SEUS DIAS SEJAM MAIS LEVES COM O KALYDECO. A ESPERANÇA QUE TANTO ALMEJAMOS ESTAMOS CONQUISTANDO. OBRIGADO.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	FELICIDADE PARA OS FIBROCÍSTICOS QUE POSSUEM ESSA MUTAÇÃO. ESTOU FELIZ PELA MINHA SOBRINHA QUE IRÁ SE BENEFICIAR E TER DIAS MAIS ALEGRES E MAIS LONGOS PARA BRINCAR.	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Grupos/associação/organização de pacientes	Boa	Informações que gostaríamos de incluir no arquivo anexo.	Comentários no arquivo anexo.
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Parabenizo a equipe da CONITEC pelo texto, bastante embasado cientificamente. , Gostaria de sugerir a inclusão de alguns itens:; 1. Equipe multidisciplinar mínima para um Centro de Referência (CR) em FC: Pneumologista adulto e/ou pediatra, gastroenterologista adulto e/ou pediatra, Enfermeiro, Psicólogo, Fisioterapeuta respiratório, Nutricionista, Assistente Social e Farmacêutico clínico (alguns deles já estão contemplados no texto, mas gostaria de reforçar outros que não estão, mas têm um papel fundamental à equipe FC. De preferência com uma atuação INTERdisciplinar. O geneticista, o endocrinologista e outras áreas, a depender das complicações que os pacientes apresentem, são importantes também estarem na retaguarda. , 2. Métodos diagnósticos necessários nos CR: (1) dosagem da elastase pancreática fecal, para o diagnóstico de insuficiência pancreática exógena; (2) sequenciamento genético para os casos com Cloreto no suor maior ou igual a 30mMol/L; (3) Culturas respiratórias com meios seletivos para os patógenos relacionados a FC; (4) espirometria, além do teste do suor., 3. O fornecimento de um nebulizador para o uso dos medicamentos inalados padronizados., 4. A análise para a inclusão de: (1) Solução Salina Hipertônica a 7%, (2) vitaminas lipossolúveis na forma hidrossolúvel para a FC, (3) aziitromicina para os pacientes colonizados cronicamente pela Pseudomonas aeruginosa, (4) Colistimetato inalatório, (5) opção de tobramicina inalada na forma de pó seco, como alternativa à solução para nebulização e (6) BIPAP (ventilação não-invasiva domiciliar)., Muito obrigada pela atenção!, Atenciosamente,, Luciana Monte.</p>	É importante uma linha de cuidado integrada na FC, como em várias doenças crônicas, desde a atenção básica até o CR.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa		A proposta visa o bem estar do paciente e suas famílias, uma vez que aumenta a expectativa de vida. Neste sentido impacta a saúde pública, a adesão e acesso ao tratamento.
28/07/2021	Paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Minha neta está perfeita com o crescimento ótimo e esperado, sua vida é dentro do normal com o CREON, DEKAS , NEBULIZAÇÕES E FISOTERAPIAS., Os leites calóricos contribuíram principalmente quando bebe.	Toda equipe deu o suporte necessário e confiamos em todos os procedimentos., O Creon é de extrema importância para todas as refeições e senti a diferença de quando ela não tinha resultado do teste do pezinho e em tratamento., , ,
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	É importante destacar que o PCDT trata de forma sistemática os sintomas da Fibrose Cística, melhorando significativamente a vida do paciente. Para melhores resultados é fundamental incluir no PCDT os novos tratamentos baseados nas novas medicações de terapia gênica e de moduladores de CFTR. Somente assim pode-se oferecer o melhor tratamento disponível para Fibrose Cística. Sabemos que tais medicamentos ainda não estão incorporados e é necessário mais tempo para que isso aconteça, mas é importante reforçar que deve-se aproveitar de todos os novos medicamentos que estão surgindo e que de fato passarão a oferecer uma condição inédita na vida dos pacientes fibrocísticos.	Minha filha tem 5 anos de idade e tem Fibrose Cística., Ela segue rigoroso tratamento desde o primeiro dia de vida, passou por duas cirurgias de ileo meconial, e tem acometimentos severos na pâncreas e pulmão., Ela segue tratamento através do Instituto da Criança, do Hospital das Clínicas de São Paulo. O seu tratamento traz muitas semelhanças com a proposta deste PCDT, e apesar de seus acometimentos, acreditamos que ela segue o que há de melhor disponível no Brasil no que se refere a procedimentos, terapias, atendimento por equipes multidisciplinares, e medicamentos. Por isso recomendo este PCDT.

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Incluir os seguintes medicamentos:, Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkambi, Symdeko	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	O uso do CREON, leites calóricos (suplementos) Dekas e NEBULIZAÇÕES são fundamentais para a vida do paciente., , Sem o sus não seria possível adquirir o CREON!, , Os nebulizadores duram no máximo 1 sem problemas, o soro salino tem validade curta e custo elevado (alguns não possuem conservantes) sendo de uso diário e mais frequente conforme os seus agravos e avanços. , Os antibióticos são frequentes e os tratamentos de 15 dias pesam no orçamento., Os polivitaminicos não correspondem a qualidade e eficiência da absorção do Dekas., Os leites especiais são importantes para o ganho de peso, principalmente para o início da doença e com o custo elevado de todo tratamento, torna-se quase impossível sem a contribuição do SUS., ,	O início do tratamento foi difícil para a família compreender, mas com o apoio da equipe médica adquirimos confiança e a paciente (minha neta) vem respondendo super bem, dès de o início do tratamento., , O CREON proporciona uma vida normal, sua assimilação de gorduras, proteínas e nutrientes estão de acordo com o esperado. Sem o CREON todos os nutrientes são expelidos nas fezes e a diferença é incomensurável.,
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Vai salvar vidas
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Todo e qualquer modulador deveria ser concedido ao paciente.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Esperança de dias melhores com apos o fornecimento desse dessa medicação pelo 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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Incluir os medicamentos: , Colomycin, Aztreonam, Dekas liquido e softgel, Orkambi, Symdeko	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Minha irmã precisa do Creon.
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Este protocolo é muito importante para quem tem Fibrose Cística
28/07/2021	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?
28/07/2021	Sociedade médica	Boa	SIM., COMO NA FIBROSE CÍSTICA - HÁ NECESSIDADE DE UMA EQUIPE MULTIDISCIPLINAR PARA O TRATAMENTO . SOLICITO QUE SEJA INCLUÍDA A PARTICIPAÇÃO DE NUTRICIONISTA, FISIOTERAPEUTA , PSICÓLOGA, ENFERMEIRO E ASSISTENTE SOCIAL NA EQUIPE DE TRATAMENTO DOS PACIENTES - PRINCIPALMENTE NOS QUE FOREM DIAGNOSTICADOS PELA TRIAGEM NEONATAL ., NAO HÁ RESULTADO EM TRATAMENTO SEM O FATOR HUMANO , TODOS OS 54 CENTROS DE TRATAMENTO DE FIBROSE CÍSTICA , NO BRASIL TERMOS A TRIAGEM NEONATAL PARA FIBROSE CÍSTICA, EM TODOS OS ESTADOS BRASILEIROS - NAO SERIA VIÁVEL O DIAGNOSTICO E NAO TERMOS UMA EQUIPE MULTIDISCIPLINAR TREINADA PARA CONDUZIR OS PACIENTES DESTE RECÉM NASCIDOS E NO DECORRER DE SUAS VIDAS ., NAO É LÓGICO TERMOS MEDICAMENTOS , SUPLEMENTOS NUTRICIONAIS E VITAMINAS LIPOSSOLÚVEIS E NAO TERMOS PROFISSIONAIS EM UMA EQUIPE MULTIDISCIPLINAR FAMILIARIZADAS COM A ENFERMIDADE .	INCLUIR \, AZITROMICINA, VITAMINAS LIPOSSOLÚVEIS , COLIMICINA INALATORIA , Medicamentos essenciais para a condução da enfermidade
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Nao	Nao
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		
28/07/2021	Profissional de saúde	Boa		É importante ofertar os suplementos de maneira igualitária aos pacientes com fibrose cística de todo Brasil para auxiliar no atendimento das necessidades calóricas e aporte adequado de micronutrientes para manter ou recuperar o estado nutricional.

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?
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa		Aguardo aprovação e incorporação do trikafta já que irá melhorar a qualidade de vida do paciente de fibrose cística e aumentar a expectativa de vida. Sendo essencial essa aprovação para evitar perdas de vida.
28/07/2021	Profissional de saúde	Muito boa	Acho importante a inclusão de medicamentos que são sempre usados (Colimicina, Azitromicina, Vitaminas ADEK) e suplemento alimentar	
28/07/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Não. Gostaria apenas de reforçar a grande importância de todos terem acesso a um diagnóstico precoce da doença, como também aos melhores tratamentos e moduladores. Eu, meu marido e minha filha de 2 anos (que é portadora da FC) moramos na Suíça. Minha filha nasceu aqui e, foi diagnosticada com apenas 15 dias de vida. Eu como mãe e cuidadora, vejo o quão importante é seguir o tratamento dela a risca todos os dias, assim como ter todos os medicamentos disponíveis. Eu imagino como deve ser difícil para os portadores de FC por exemplo, descobrir que tem a doença aos 20 anos, onde a função pulmonar com certeza já foi prejudicada e a qualidade de vida dessa pessoa até chegar ali provavelmente foi ruim, tratando a FC com medicamentos para outras doenças erroneamente., Hoje nós moramos na Suíça, pois infelizmente não sentimos confiança em retornar ao Brasil com nossa filha, devido a falta de medicamentos, como também tratamentos efetivos, porém, gostaríamos de retornar um dia, pois só quem tem FC ou alguém próximo sabe como é importante se sentir seguro e amparado.</p>	