

FIBROSE CÍSTICA		
Portaria Conjunta SAES/SECTICS Nº 5 - 30/04/2024		
MANIFESTAÇÕES PULMONARES		
Medicamento	ALFADORNASE	TOBRAMICINA
CID 10	E84.0, E84.8	E84.0, E84.8
Apresentação	2,5 mg/2,5 mL solução inalatória (ampola)	300 mg/5 mL solução inalatória (ampola)
Inclusão	<p>Pacientes com mais de 6 anos que apresentem manifestações clínicas sugestivas da doença e diagnóstico laboratorial através de:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dosagem quantitativa de cloreto no suor > 60 mEq/L; OU • Análise molecular do gene <i>CFTR</i>. <p>OU</p> <p>Pacientes menores de 6 anos que apresentem sintomas respiratórios persistentes ou evidências de doença pulmonar precoce (bronquiectasias).</p>	<p>Pacientes com mais de 6 anos que apresentem manifestações clínicas sugestivas da doença e diagnóstico laboratorial através de:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dosagem quantitativa de cloreto no suor > 60 mEq/L; OU • Análise molecular do gene <i>CFTR</i>; <p>E</p> <p>- Isolamento de <i>Pseudomonas aeruginosa</i> em culturas de secreção respiratória. A primeira identificação desse germe em culturas de secreção respiratória deve ser seguida de tentativa de erradicação (tratamento por 28, 56 e 84 dias com tobramicina inalatória, 300 mg 2x/dia) para retardar ou prevenir a infecção crônica e suas consequências clínicas agudas e em longo prazo, que podem influir negativamente no prognóstico da doença;</p> <p>OU</p> <p>- Infecção pulmonar crônica (colonização) por <i>Pseudomonas aeruginosa</i>. Em caso de falha da erradicação da <i>Pseudomonas aeruginosa</i>, a infecção é considerada crônica e o tratamento em longo prazo com Tobramicina inalatória deve ser iniciado.</p> <p>Pacientes menores de 6 anos com presença de <i>Pseudomonas aeruginosa</i> em culturas de secreção respiratória pode ser considerado o uso de tobramicina.</p>
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none"> - Formulário Médico para Fibrose Cística. - Dosagem quantitativa de cloretos no suor (ou cópia do prontuário do paciente com o resultado do exame); - Genético (se possível); - Radiografia de tórax; - Espirometria ou pletismografia (acima de 5 anos). 	<ul style="list-style-type: none"> - Formulário Médico para Fibrose Cística. - Dosagem quantitativa de cloretos no suor (ou cópia do prontuário do paciente com o resultado do exame); - Genético (se possível); - Radiografia de tórax; - Espirometria ou pletismografia (acima de 5 anos); - Cultura de secreção respiratória identificando a presença de <i>Pseudomonas</i>.
Administração	- Dose recomendada: 1 ampola (2,5 mg) uma vez ao dia.	- Dose recomendada: 1 ampola (300 mg) inalada 2x/dia por 28 dias, após a fisioterapia respiratória.

	<p>- Alguns pacientes, especialmente com doença pulmonar grave, podem se beneficiar com a inalação duas vezes ao dia.</p>	<p>Observação: Nebulizar com broncodilatador antes da tobramicina, para prevenir broncoespasmo. O esquema de erradicação pode ser estendido até atingir 56 ou 84 dias. O tratamento de infecção pulmonar crônica (colonização) por <i>Pseudomonas aeruginosa</i> é feito em ciclos alternados de 28 dias com e 28 dias sem a tobramicina.</p>
Prescrição Máxima Mensal	62 ampolas	56 ampolas
Tempo de Tratamento	<p>- Indefinido .</p> <p>- Espera-se que haja manutenção ou melhora da função pulmonar desde o primeiro mês de tratamento, além de redução dos sintomas respiratórios, do número de episódios e das exacerbações pulmonares.</p>	<p>Inicialmente, o tratamento é realizado apenas por 28 dias para tentativa de erradicação da <i>Pseudomonas aeruginosa</i>. Após o primeiro ciclo de tratamento, deverá ser realizada nova cultura de secreção respiratória. Em caso positivo, a prescrição pode ser repetida até 2x, totalizando 56 ou 84 dias de tratamento. Então a antibioticoterapia continua a ser feita em ciclos alternados de 28 dias com e 28 dias sem a tobramicina.</p> <p>O tratamento somente deverá ser suspenso se o paciente permanecer sem <i>Pseudomonas aeruginosa</i> em culturas de secreção respiratória por um período de um ano.</p>
Monitoramento	<p>- Monitorização da resposta terapêutica com controle clínico periódico a cada 2 - 3 meses, incluindo avaliação pela equipe multidisciplinar assistente da dose em uso, nebulizador utilizado, horário de administração, efeitos adversos, transporte e armazenamento adequado do medicamento.</p> <p>- A coleta de secreção respiratória para cultura pode ser feita por ocasião das consultas, com intervalo máximo de 3 meses, nas exacerbações pulmonares agudas e após o tratamento de erradicação de patógenos. Preconiza-se triagem anual para micobactérias e fungos nos casos de paciente que expectora ou quando a evolução clínica é desfavorável. Para a monitorização da saúde respiratória, as tentativas e treinamento para a realização da espirometria devem ser feitas a partir dos cinco anos de idade em toda consulta ou, no mínimo, 2x ao ano.</p> <p>- TC de tórax de alta resolução na presença de deterioração clínica, funcional ou radiológica. Pode ainda ser indicado seguimento periódico e individualizado, TC de tórax a cada 2 a 4 anos.</p> <p>- Como pacientes com FC têm maior risco de desenvolver câncer de colorretal, recomenda-se colonoscopia a partir de 40 anos, e após realizar o exame a cada 5 anos (intervalos menores poderão ser aplicados dependendo de achados do exame). Para pacientes imunocomprometidos ou submetidos a transplante, a recomendação é iniciar o rastreamento aos 30 anos e realizá-lo a cada 3 anos.</p> <p>REAVLIAÇÃO CENTRAL (TOBRAMICINA):</p> <p>- Encaminhar a solicitação para reavaliação central após 84 dias de tratamento (tentativa de erradicação) com nova cultura de secreção respiratória; OU</p> <p>- Após 1 ano de tratamento crônico encaminhar para avaliação central relato médico informando o estado clínico e evolução do paciente.</p>	

Exclusão	Pacientes com bronquiectasias de outras etiologias que não FC; Pacientes que apresentam intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso do respectivo medicamento preconizado neste Protocolo.
Medicamento	IVACAFTOR
CID 10	E84.0, E84.8
Apresentação	150 mg (por comprimido revestido)
Inclusão	Pacientes com idade maior ou igual a 6 anos e pelo menos 25 kg que apresentem manifestações clínicas sugestivas da doença e diagnóstico laboratorial através de: <ul style="list-style-type: none"> • Dosagem quantitativa de cloreto no suor > 60 mEq/L; • Análise molecular do gene <i>CFTR</i> (que apresentem uma das seguintes mutações de gating (classe III) no gene <i>CFTR</i>: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N ou S549R).
Anexos Obrigatórios	- Formulário Médico para Fibrose Cística. - Hemograma, ALT/TGP, AST/TGO, bilirrubina, gama-GT, creatino fosfoquinase, tempo e atividade da protrombina; - Beta HCG (para mulheres em idade fértil: da menarca até < 55 anos); - Espirometria (acima de 5 anos - se possível); - Laudo de radiografia de tórax (se possível); - Dosagem quantitativa de cloretos no suor (ou cópia do prontuário do paciente com o resultado do exame); - Teste genético (apresentando uma das seguintes mutações de gating (classe III) no gene regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (<i>CFTR</i>): G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N ou S549R).
Administração	1 comprimido a cada 12 horas.
Prescrição Máxima Mensal	62 comprimidos.
Tempo de Tratamento	Indefinido. - Tratamento deve ser temporariamente interrompido : Elevação ALT/TGP; AST/TGO para mais de 5x o limite superior do normal (LSN), ou AST acima de 3x o LSN com bilirrubina acima de 2x o LSN, com os testes laboratoriais monitorados até normalização, permitindo a reintrodução de forma gradual e controlada; ou na presença de reação alérgica com necessidade de dessensibilização. - Tratamento deve ser interrompido definitivamente : Elevação das ALT/TGP; AST/TGO para mais de 8x o LSN, ou ALT ou AST acima de 3x o LSN, com bilirrubina acima de 2x o LSN; ou reação alérgica com falha nas tentativas de dessensibilização. Considera-se falha de resposta terapêutica se os objetivos de eficácia preconizados não forem atingidos após 12 meses, quais sejam: - Estabilização ou aumento do VEF1 em relação ao valor prévio; - Redução do número de exacerbações pulmonares e hospitalizações em relação ao ano anterior; - Ausência de melhora ou estabilização dos sintomas respiratórios; - Ausência de melhora do estado nutricional, medido pelo IMC adequado à idade, exceto se houver outra explicação; e - Redução da concentração do cloreto no suor igual ou superior a 20% ou 20 mmol/L em relação a teste pré modulador.

	<p>O tratamento de pacientes com comprometimento hepático moderado a grave deve ser considerado quando houver uma necessidade médica evidente. Considera-se com comprometimento hepático moderado pacientes com Classe B de Child-Pugh e com comprometimento hepático grave os com Classe C de Child-Pugh.</p>
Monitoramento	<ul style="list-style-type: none"> - Após 30 dias: repetir os exames séricos (hemograma, ALT/TGP, AST/TGO, bilirrubina, gama-glutamiltransferase, creatino fosfoquinase, tempo e atividade da protrombina); - Avaliação clínica completa de 3 a 4x ao ano: medida do peso, estatura e pressão arterial. Coleta de culturas e avaliação de efeitos colaterais do medicamento. - De 3 a 12 meses de tratamento: coleta do teste do suor (mesmo método utilizado na dosagem basal). - Pacientes com histórico de doença hepática ou elevação das transaminases: monitoramento mais frequente e ajustes de dose quando necessário. - Avaliação ginecológica quanto à contracepção em mulheres adultas durante o uso do medicamento. <p>REAVLIAÇÃO CENTRAL: Encaminhar a solicitação para reavaliação central após 12 meses de tratamento informando através de relato médico se o paciente apresentou:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Estabilização ou aumento do VEF1 em relação ao valor prévio; - Redução do número de exacerbações pulmonares e hospitalizações em relação ao ano anterior; - Ausência de melhora ou estabilização dos sintomas respiratórios; - Ausência de melhora do estado nutricional, medido pelo IMC adequado à idade, exceto se houver outra explicação; e - Redução da concentração do cloreto no suor igual ou superior a 20% ou 20 mmol/L em relação a teste pré modulador.
Exclusão	Pacientes que apresentam intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso do respectivo medicamento preconizado neste Protocolo.
Medicamento	ELEXACFTOR/TEZACFTOR/IVACFTOR
CID 10	E84.0, E84.1, E84.8
Apresentação	<ul style="list-style-type: none"> - 100 mg de elexacaftor/50 mg de tezacaftor/75 mg de ivacaftor co-embalados com comprimidos revestidos de 150 mg de ivacaftor (comprimido revestido) - 50 mg de elexacaftor/25 mg de tezacaftor/37,5 mg de ivacaftor co-embalados com comprimidos revestidos de 75 mg de ivacaftor (comprimido revestido)
Inclusão	<p>Pacientes com idade maior ou igual a 6 anos que apresentem manifestações clínicas sugestivas da doença e diagnóstico laboratorial através de:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Dosagem quantitativa de cloreto no suor > 60 mEq/L; ● Análise molecular do gene <i>CFTR</i> (com pelo menos uma mutação F508del no gene CFTR). <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pacientes que apresentam sobreposição de mutações (presença de variante F508del com uma variante Classe III), e que não estejam em tratamento. <p>OU</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pacientes em tratamento com ivacaftor e apresentem falha ao mesmo (conforme descrito em tempo de tratamento).
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none"> - Formulário Médico para Fibrose Cística; - Hemograma, ALT/TGP, AST/TGO, bilirrubina, gama - GT, creatino fosfoquinase, tempo e atividade da protrombina;

	<ul style="list-style-type: none"> - Beta HCG (para mulheres em idade fértil: da menarca até < 55 anos); - Espirometria (acima de 5 anos - se possível); - Laudo de radiografia de tórax (se possível); - Dosagem quantitativa de cloretos no suor (ou cópia do prontuário do paciente com o resultado do exame); - Teste genético (com pelo menos uma mutação F508del no gene CFTR). 												
Administração	<p>Dose de acordo com o peso e a idade do paciente, dividido em 2 administrações diárias VO, conforme abaixo:</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: center;">Idade/peso</th> <th style="text-align: center;">Dose da manhã (2 comprimidos)</th> <th style="text-align: center;">Dose da noite (1 comprimido)</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Pacientes de 6 anos a 11 anos de idade pesando menos de 30 kg</td> <td>50 mg elexacaftor/25 mg tezacaftor/37,5 mg ivacaftor</td> <td>ivacaftor 75 mg</td> </tr> <tr> <td>Pacientes de 6 anos a 11 anos de idade pesando 30 kg ou mais</td> <td>100 mg elexacaftor/50 mg tezacaftor/75 mg ivacaftor</td> <td>ivacaftor 150 mg</td> </tr> <tr> <td>Pacientes com 12 anos de idade ou mais</td> <td>100 mg elexacaftor/50 mg tezacaftor/75 mg ivacaftor</td> <td>ivacaftor 150 mg</td> </tr> </tbody> </table> <p>O ivacaftor já faz parte da composição do medicamento (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor), não é necessário cadastrá-lo separadamente no Sismedex.</p>	Idade/peso	Dose da manhã (2 comprimidos)	Dose da noite (1 comprimido)	Pacientes de 6 anos a 11 anos de idade pesando menos de 30 kg	50 mg elexacaftor/25 mg tezacaftor/37,5 mg ivacaftor	ivacaftor 75 mg	Pacientes de 6 anos a 11 anos de idade pesando 30 kg ou mais	100 mg elexacaftor/50 mg tezacaftor/75 mg ivacaftor	ivacaftor 150 mg	Pacientes com 12 anos de idade ou mais	100 mg elexacaftor/50 mg tezacaftor/75 mg ivacaftor	ivacaftor 150 mg
Idade/peso	Dose da manhã (2 comprimidos)	Dose da noite (1 comprimido)											
Pacientes de 6 anos a 11 anos de idade pesando menos de 30 kg	50 mg elexacaftor/25 mg tezacaftor/37,5 mg ivacaftor	ivacaftor 75 mg											
Pacientes de 6 anos a 11 anos de idade pesando 30 kg ou mais	100 mg elexacaftor/50 mg tezacaftor/75 mg ivacaftor	ivacaftor 150 mg											
Pacientes com 12 anos de idade ou mais	100 mg elexacaftor/50 mg tezacaftor/75 mg ivacaftor	ivacaftor 150 mg											
Prescrição Máxima Mensal	93 comprimidos												
Tempo de Tratamento	<p>Indefinido.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Tratamento deve ser temporariamente interrompido: Elevação ALT/TGP; AST/TGO para mais de 5x o limite superior do normal (LSN), ou AST acima de 3x o LSN com bilirrubina acima de 2x o LSN, com os testes laboratoriais monitorados até normalização, permitindo a reintrodução de forma gradual e controlada; ou na presença de reação alérgica com necessidade de dessensibilização. - Tratamento deve ser interrompido definitivamente: Elevação das ALT/TGP; AST/TGO para mais de 8x o LSN, ou ALT ou AST acima de 3x o LSN, com bilirrubina acima de 2 x o LSN; ou reação alérgica com falha nas tentativas de dessensibilização. <p>Considera-se falha de resposta terapêutica se os objetivos de eficácia preconizados não forem atingidos após 12 meses, quais sejam:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Estabilização ou aumento do VEF1 em relação ao valor prévio; - Redução do número de exacerbações pulmonares e hospitalizações em relação ao ano anterior; - Ausência de melhora ou estabilização dos sintomas respiratórios; - Ausência de melhora do estado nutricional, medido pelo IMC adequado à idade, exceto se houver outra explicação; e - Redução da concentração do cloreto no suor igual ou superior a 20% ou 20 mmol/L em relação a teste pré modulador. <p>O tratamento de pacientes com comprometimento hepático moderado a grave deve ser considerado quando houver uma necessidade médica evidente. Considera-se com comprometimento hepático moderado pacientes com Classe B de Child-Pugh e com comprometimento hepático grave os com Classe C de Child-Pugh.</p>												

Monitoramento	<ul style="list-style-type: none"> - Após 30 dias: repetir os exames séricos (hemograma, ALT/TGP, AST/TGO, bilirrubina, gama-glutamiltransferase, creatino fosfoquinase, tempo e atividade da protrombina); - Avaliação clínica completa de 3 a 4x ao ano: medida do peso, estatura e pressão arterial. Coleta de culturas e avaliação de efeitos colaterais do medicamento. - De 3 a 12 meses de tratamento: coleta do teste do suor (mesmo método utilizado na dosagem basal). - Pacientes com histórico de doença hepática ou elevação das transaminases: monitoramento mais frequente e ajustes de dose quando necessário. - Avaliação ginecológica quanto à contracepção em mulheres adultas durante o uso do medicamento. <p>REAVLIAÇÃO CENTRAL: Encaminhar a solicitação para reavaliação central após 12 meses de tratamento informando através de relato médico se o paciente apresentou:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Estabilização ou aumento do VEF1 em relação ao valor prévio; - Redução do número de exacerbações pulmonares e hospitalizações em relação ao ano anterior; - Ausência de melhora ou estabilização dos sintomas respiratórios; - Ausência de melhora do estado nutricional, medido pelo IMC adequado à idade, exceto se houver outra explicação; e - Redução da concentração do cloreto no suor igual ou superior a 20% ou 20 mmol/L em relação a teste pré modulador. 	
Exclusão	Pacientes que apresentam intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso do respectivo medicamento preconizado neste Protocolo.	
Validade dos Exames	<ul style="list-style-type: none"> - Dosagem quantitativa de cloreto no suor: indeterminada; - Hemograma, ALT/TGP, AST/TGO, bilirrubina, gama-glutamiltransferase, creatino fosfoquinase, tempo e atividade da protrombina: 6 meses; - Beta HCG (para mulheres em idade fértil: da menarca até < 55 anos): 30 dias - Cultura de secreção respiratória identificando a presença de <i>Pseudomonas</i> no início do tratamento e após 84 dias: 60 dias. - Exame genético: indeterminado; - Radiografia de tórax; espirometria ou pletismografia: indeterminado. 	
Especialidade Médica	Novas Solicitações	Médico vinculado a um Centro de Referência para Fibrose Cística, de preferência que apresente uma das seguintes especialidades: gastroenterologia, pneumologia e pediatria.
	Renovação e Adequação	Médico vinculado a um Centro de Referência para Fibrose Cística, de preferência que apresente uma das seguintes especialidades: gastroenterologia, pneumologia e pediatria.
Documentos para Renovação	<ul style="list-style-type: none"> - LME; - Receita médica. 	
Documentos para Adequação	<ul style="list-style-type: none"> - LME; - Receita médica; - Relato médico com o motivo do aumento ou redução da dose (deve ser encaminhado para avaliação central). 	
Documentos para Reavaliação	<ul style="list-style-type: none"> - LME; - Receita médica; - Relato médico em conformidade com o medicamento solicitado. 	

● **CASOS ESPECIAIS:**

→ **Casos inconclusivos de FC:** Crianças com teste de triagem neonatal positiva e com diagnóstico inconclusivo são classificados como “síndrome metabólica relacionada a regulador transmembrana”, (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator-related metabolic syndrome – CRMS) ou “fibrose cística com triagem neonatal positiva e diagnóstico inconclusivo” (Cystic Fibrosis screen-positive, inconclusive diagnosis – CFSPID). A maioria das crianças nestas condições permanecerá sem sinais e sintomas, mas algumas poderão evoluir com manifestações de doença relacionada à FC ou mesmo sinais e sintomas clássicos da FC. A definição desse diagnóstico de casos especiais é estabelecida em lactentes **com um teste de triagem neonatal positiva e um teste do suor normal (menor que 30 mmol/L), com duas variantes do gene CFTR identificadas no teste genético, uma ou nenhuma delas classificada como causadora da FC OU um teste do suor de valor inconclusivo (entre 30 mmol/L e 59 mmol/L) e um teste genético com apenas uma ou nenhuma variante causadora da FC identificada.** A importância da identificação desses casos está relacionada ao risco de que parte deles desenvolva manifestações da FC com o passar do tempo. Preconiza-se que o teste do suor seja repetido em laboratórios com experiência bem demonstrada e que o indivíduo seja avaliado e acompanhado em centro de referência especializado em FC. Esse acompanhamento pode ser diferente do que se recomenda para indivíduos com diagnóstico estabelecido de FC, com menor frequência de consultas e de exames subsidiários. Pacientes classificados como CRMS/CFSPID podem ser elegíveis a testes adicionais de genotipagem, para investigar deleções ou duplicações gênicas ou análises de função da proteína CFTR, restritos às instituições de pesquisa. O aconselhamento genético deve ser oferecido aos pais de crianças classificadas como CRMS/CFSPID.

CID-10:

E84.0 - Fibrose cística com manifestações pulmonares

E84.8 - Fibrose cística com outras manifestações

MANIFESTAÇÕES PANCREÁTICAS

Medicamento	Pancreatina
CID 10	E84.1, E84.8
Apresentação	10.000 UI e 25.000 UI de lipase (por cápsula)
Inclusão	<p>Pacientes que apresentem manifestações clínicas sugestivas da doença e diagnóstico laboratorial através de:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Dosagem quantitativa de cloreto no suor > 60 mEq/L; OU ● Análise molecular do gene <i>CFTR</i>. <p>Para o uso de pancreatina, os pacientes também devem apresentar pelo menos UM dos seguintes critérios:</p> <ul style="list-style-type: none"> - diagnóstico de FC com insuficiência pancreática; OU - indivíduos com FC e suspeita de insuficiência pancreática (representada pela presença de íleo meconial ou em razão de evidência qualitativa ou semiquantitativa de aumento de gorduras nas fezes); OU - indivíduos nos primeiros meses de vida, em período de investigação diagnóstica da FC até a sua confirmação e posterior avaliação de insuficiência pancreática por meio do teste de elastase fecal, com manutenção da pancreatina, mediante sinais clínicos inequívocos de má absorção.
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none"> - Formulário Médico para Fibrose Cística. - Exame laboratorial de dosagem quantitativa de cloretos no suor (> 60 mEq/L) OU teste genético do <i>CFTR</i>; - Exame laboratorial de dosagem de elastase fecal (< 200 mcg/g) OU relato médico com evidências clínicas de insuficiência pancreática.

Administração	<p>- Dose inicial: estimada com base no peso do paciente e no grau de ingestão de gordura da dieta. Recomenda-se de 500 a 1.000 UI de lipase/kg por refeição principal, podendo aumentá-la se a resposta terapêutica não for satisfatória, dada pela persistência da esteatorréia ou insuficiente ganho ponderal.</p> <p>- Dose máxima diária: não deve ultrapassar 2.500 UI/kg/refeição ou 10.000 UI/kg/dia de lipase, pelos riscos de colonopatia fibrosante.</p>	
Prescrição Máxima Mensal	<p>- 3.100 cápsulas (10.000 UI)</p> <p>- 1.240 cápsulas (25.000 UI)</p>	
Tempo de Tratamento	Indefinido	
Monitoramento	<p>- Avaliação clínica individual, com ajuste de dose da enzima pancreática conforme sintomas gastrointestinais, as características das fezes e o estado nutricional do doente;</p> <p>- Pacientes que já tiverem alcançado a dose máxima e persistirem com esteatorreia está indicada a investigação de outras causas para o problema, como doença celíaca, parasitose e alergia alimentar.</p>	
Exclusão	<p>Pacientes com insuficiência pancreática exócrina de outras etiologias que não FC;</p> <p>Pacientes que apresentam intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso do respectivo medicamento preconizado neste Protocolo.</p>	
Validade dos Exames	<p>- Dosagem quantitativa de cloreto no suor: indeterminada;</p> <p>- Exame genético: indeterminado;</p> <p>- Dosagem de elastase fecal: indeterminada.</p>	
Especialidade Médica	Novas solicitações	Gastroenterologia, pneumologia e pediatria.
	Renovação e Adequação	Gastroenterologia, pneumologia e pediatria.
Documentos para Renovação	<p>- LME;</p> <p>- Receita médica.</p>	
Documentos para Adequação	<p>- LME;</p> <p>- Receita médica;</p> <p>- Relato médico com o motivo do aumento ou redução da dose (deve ser encaminhado para avaliação central).</p>	
<p>CID-10: E84.1 - Fibrose cística com manifestações intestinais E84.8 - Fibrose cística com outras manifestações</p>		