

– Doença/Agravo:

✓ HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA (HPN)

– Código internacional de doenças (CID-10) contemplado(s):

- D59.5 – Hemoglobinúria Paroxística Noturna (Marchiafava – Micheli).

– Medicamento(s) disponível(is):

- **ECULIZUMABE 10 mg/mL solução injetável (frasco com 30 mL)**

– Regulamentação fundamentada para obtenção do(s) medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF):

- Título IV, do Anexo XXVIII da Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017.
- Portaria Conjunta nº18, de 20 de novembro de 2019 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).
- Portaria nº 618, de 16 de setembro de 2022 – Inclui o procedimento na Tabela SIGTAP

– Procedimentos e demais informações:

- Todas as orientações quanto à abertura e renovação de processos, bem como, dispensação de medicamentos podem ser verificadas no documento intitulado “**ORIENTAÇÕES GERAIS**” que encontra no site da CEMAC Juarez Barbosa acessando o link abaixo:

[**ORIENTAÇÕES GERAIS**](#)

RELAÇÃO DE DOCUMENTOS E EXAMES NECESSÁRIOS PARA ABERTURA DE PROCESSO

ATENÇÃO: Os documentos e exames aqui solicitados deverão ser encaminhados por **meio eletrônico** para a CEMAC Juarez Barbosa, sendo o armazenamento dos originais responsabilidade do Usuário SUS, exceto prescrições de medicamentos sob controle especial. A documentação original poderá ser solicitada a qualquer tempo pela Unidade.

A apresentação de informações ou documentos falsos, em todo ou parte, configura crime sujeito as penalidades legais.

1 – Prescrição médica devidamente preenchida: O medicamento deve ser prescrito pela Denominação Comum Brasileira, considerando o Art. 3º da Lei Federal nº 9.787 de 10/02/1999. **Todas as prescrições médicas (originais) devem estar disponíveis no ato da dispensação do(s) medicamento(s).**

- **PRESCRIÇÃO MÉDICA** (sem controle especial). O documento original deverá ser apresentado no ato da dispensação do(s) medicamento(s).

(Validade máxima de 180 dias corridos a contar da data da emissão)

2 – Preenchimento dos Questionários:

- Questionário médico para inclusão dos pacientes com HPN, devidamente preenchido pelo médico **HEMATOLOGISTA – (ANEXO I)**.
- Questionário da avaliação da História Clínica, devidamente preenchido pelo médico **HEMATOLOGISTA – (ANEXO II)**
- Questionário da avaliação da Qualidade de Vida – FACIT-F (**ANEXO III**)

3 – Relação do(s) Exame(s) Obrigatório(s) para inclusão no Programa:

✓ Observações:

– O Laudo Laboratorial deve ser datado e assinado pelo responsável técnico, conforme a resolução RDC nº 302/2005 (ANVISA/MS).
– Posteriormente, OUTROS exames complementares poderão ser exigidos por esta Unidade de Saúde, para que a avaliação dessa solicitação seja concluída

- Laudo do exame de Coombs direto (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Hemograma completo – (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Desidrogenase Láctica sérica (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame Citometria de fluxo (pesquisa para HPN) (Validade máxima de 90 dias).
- Cartão de vacinação contendo o **comprovante de aplicação** da vacina meningocócica conjugada tetravalente (sorotipos ACWY) - *Neisseria meningitidis*.

4 – Documentos pessoais do paciente:

- Carteira de Identidade ou Certidão de Nascimento;
- CPF;
- Comprovante de Endereço com CEP (água, luz ou telefone);
- Cartão SUS. Caso o usuário não possua Cartão SUS, este cartão poderá ser feito na CEMAC Juarez Barbosa.

5 – Termo de Esclarecimento e Responsabilidade com todos os campos corretamente preenchidos sem emenda e/ou rasura. Atenção: esse documento é assinado pelo paciente (ou responsável legal) e pelo médico. O reconhecimento da incapacidade do paciente é confirmado mediante a apresentação de documentos comprobatórios (Tutela, Curatela, Interdição ou equivalente) ou, ainda, por meio do preenchimento do “campo 13” do LME pelo médico assistente.

6 – LME (Laudo para Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica) adequadamente preenchido. As instruções de preenchimento e o arquivo do LME, para preenchimento manual, estão disponíveis para serem baixados (*download*) no sítio eletrônico <http://www.saude.gov.br>. Seguem abaixo os links para acesso aos documentos:

[ORIENTAÇÕES SOBRE O PREENCHIMENTO DA LME](#)

[LME](#)

Cabe ainda salientar que o **LME** terá noventa (**90**) **DIAS DE VALIDADE**, a partir de sua data de preenchimento pelo médico solicitante, para a solicitação de medicamentos na Unidade.



ANEXO I – QUESTIONÁRIO para inclusão dos pacientes com Hemoglobinúria Paroxística Noturna.
Formulário para ser preenchido pelo Médico HEMATOLOGISTA

1 . Nome do Paciente: _____

2 . Idade (anos): _____

3 . Nome da Unidade onde será administrado o medicamento:

4 . O paciente já faz uso do medicamento ECULIZUMABE?

[] SIM. Indicar a data inicial de uso (mês/ano): _____/_____.

[] NÃO.

5 . O paciente possui os critérios para o TCHT-AL (Transplante de células-tronco hematopoéticas alogênico)?

[] SIM. Aguardando para a realização do procedimento desde (mês/ano):

_____/_____.

[] NÃO. Quais as condições atuais que impedem o transplante?

6 . O paciente realiza transfusões sanguíneas?

[] SIM. Citar a frequência nos últimos **06** (seis) meses: _____

[] NÃO.

7 . O paciente apresenta algumas destas manifestações relacionadas a HPN?

7.1 Histórico de evento tromboembólico com necessidade de anticoagulação terapêutica

[] SIM. Anexar exame de imagem para comprovação.

[] NÃO.

7.2 Anemia crônica demonstrada por mais de uma medida de Hemoglobina.

[] SIM. Anexar no mínimo dois laudos, com datas distintas, de Hemoglobina para comprovação.

[] NÃO.

**ANEXO II** – Questionário de avaliação da História Clínica.

Nome do paciente: _____

HISTÓRIA CLÍNICA RECENTE – HPN	
População de pacientes com maior risco de HPN	
Teste Coombs negativo, especialmente em pacientes com deficiência de íons, ou <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Hemoglobinúria (ou hematúria), ou <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Anemia aplástica, ou <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
AR SMD Anemia Refratária - Síndromes Mielodisplásicas, ou <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Trombose não explicada, ou <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Citopenia não explicada <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Qualquer evidência de hemólise (intervalos de referência incluídos nos parênteses)	
LDH \geq 1,5 vezes o limite superior (105-133 IU/L), ou IU/L
Baixos níveis de haptoglobina (41-165 mg/dL), ou mg/dL
Contagem elevada de reticulócitos (0,5-1,5%), ou %
Bilirrubina elevada (0-0,3 mg/dL) mg/dL
Quaisquer sinais de disfunção renal (intervalos de referência incluídos nos parênteses)	
Proteinúria (\leq 30 mg albumina/g creatinina), ou mg/g
Baixa TFGe (90-120 mL/min/1,73 m ²), ou mL/min/1,73 m ²
Creatinina sérica elevada (mulheres: 0,6-1,1 mg/dL; homens: 0,7-1,3 mg/dL) mg/dL
Evidência de comorbidades de HPN (intervalos de referência incluídos nos parênteses)	
Baixa contagem de plaquetas (100.000-400-000/ μ L), ou / μ L
Dímero D elevado (\leq 250 ng/mL), ou ng/mL
NT-próBNP elevado (valores de referência variam com sexo e idade), ou pg/mL
Pressão arterial pulmonar elevada ($>$ 25 mmHg) mm/Hg
Outros sintomas associados com HPN que devem elevar o grau de suspeita	
Dor abdominal	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Dor no peito	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Dispneia	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Cansaço	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Qualidade de vida prejudicada	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Anemia	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Disfagia	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO

Data do preenchimento: ____/____/____

Carimbo e Assinatura do médico (HEMATOLOGISTA): _____

ANEXO III – Questionário de avaliação da Qualidade de Vida

FACIT-F - Functional Assessment of Chronic Illness Therapy – Fatigue / (versão 4)

Faça um círculo ou marque um número por linha para indicar a sua resposta no que se refere aos últimos 07 (sete) dias.

Nome do paciente: _____.

Data do preenchimento: _____ / _____ / _____.

	PREOCUPAÇÕES ADICIONAIS	Nem um pouco	Um pouco	Mais ou Menos	Muito	Muitíssimo
HI 7	Sinto-me fatigado/a	0	1	2	3	4
HI 12	Sinto fraqueza generalizada	0	1	2	3	4
An 1	Sinto-me sem forças (sem vontade para nada)	0	1	2	3	4
An 2	Sinto-me cansado/a	0	1	2	3	4
An 3	Tenho dificuldade em começar as coisas porque estou cansado/a	0	1	2	3	4
An 4	Tenho dificuldade em acabar as coisas porque estou cansado/a	0	1	2	3	4
An 5	Tenho energia	0	1	2	3	4
An 7	Sou capaz de fazer as minhas atividades habituais	0	1	2	3	4
An 8	Preciso (de) dormir durante o dia	0	1	2	3	4
An 12	Estou cansado/a demais para correr	0	1	2	3	4
An 14	Preciso de ajuda para fazer as minhas atividades habituais	0	1	2	3	4
An 15	Estou frustrado/a por estar cansado/a demais para fazer as coisas que quero	0	1	2	3	4
An 16	Tenho que limitar as minhas atividades sociais por estar cansado/a	0	1	2	3	4

A escala FACIT-F é constituída por 13 itens sobre fadiga, em período recordatório de 7 (sete) dias. O escore varia de 0 a 52, e uma pontuação inferior a 30 indica fadiga grave.

Pontuação alcançada: _____.

Carimbo e Assinatura do médico: _____.

**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**

ECULIZUMABE

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso do **eculizumabe**, indicadas para o tratamento de **Hemoglobinúria Paroxística Noturna**

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram esclarecidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer os seguintes benefícios:

- Pode bloquear a ação do complemento, a resposta inflamatória do organismo e a sua capacidade de atacar e destruir as próprias células sanguíneas vulneráveis (células HPN).

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

Frequentes: podem afetar até 1 em 10 pessoas

- infecção grave (sepse meningocócica), bronquite, infecção por fungos (infecção por *Aspergillus*), infecção nas articulações (artrite bacteriana), nasofaringite, lesões de pele (herpes simplex), infecção do trato urinário, infecção viral;

- número relativamente pequeno de plaquetas no sangue (trombocitopenia), contagem de glóbulos brancos baixa (leucopenia), destruição dos glóbulos vermelhos (hemólise), pressão arterial baixa;

- reação alérgica grave que causa dificuldade em respirar ou tonturas (reação anafilática);

- perda do apetite;

- tonturas, alterações do paladar (disgeusia);

- infecção do trato respiratório superior, tosse, nariz entupido (congestão nasal), irritação ou dor na garganta (dor faringolaríngea), corrimento nasal (rinorreia), dispneia (dificuldade em respirar);

- diarreia, vômitos, náusea, dor abdominal, prisão de ventre, desconforto no estômago após as refeições (dispepsia);

- erupção na pele, perda de cabelo (alopecia), pele com comichão (prurido);

- dor nos membros ou articulações (braços e pernas), dores musculares, câimbras musculares, dor nas costas e de pescoço;

- inchaço (edema), desconforto no peito, febre (pirexia), arrepios, sensação de cansaço (fadiga), sensação de fraqueza (astenia), sintomas do tipo gripal.

Pouco frequentes: podem afetar até 1 em 100 pessoas:

- sepse, choque séptico, infecção nas meninges (meningite meningocócica), infecção nos pulmões (pneumonia), gastroenterite (infecção gastrointestinal), cistite, infecção do trato respiratório inferior;

- infecção fúngica, acúmulo de pus (abscesso), tipo de infecção da pele (celulite), gripe, infecção das gengivas, sinusite, infecção nos dentes, impetigo;

- tumor de pele (melanoma), alterações da medula óssea;

- coagulação anormal do sangue, aglutinação de células, fator de coagulação anormal, redução nos glóbulos vermelhos (pele pálida, fraqueza e falta de ar), valor baixo de linfócitos, um tipo de glóbulos brancos (linfopenia), sentir os batimentos do coração (palpitações);

- hipersensibilidade;

- doença relacionada com a hiperatividade da tireoide (Doença de Basedow-Graves);

- apetite reduzido;

- depressão, ansiedade, incapacidade de dormir, alterações do sono, pesadelos, alterações bruscas de humor;

- desmaio, tremores, formigamento em parte do corpo (parestesia);

- visão desfocada, irritação dos olhos;

- zumbido nos ouvidos, vertigens;

- pressão arterial elevada, desenvolvimento súbito e rápido de pressão arterial extremamente elevada, equimose (manchas escuras na pele), fogacho (calores), alterações nas veias;



- hemorragia nasal;
- inflamação no peritônio (o tecido que reveste a maioria dos órgãos no abdômen), refluxo dos alimentos do estômago, dor nas gengivas, distensão abdominal;
- pele ou olhos amarelados (icterícia);
- urticária, inflamação da pele, vermelhidão da pele, pele seca, púrpura (pequenos pontos avermelhados na pele), alterações da cor da pele, transpiração aumentada;
- espasmo do músculo da boca, inchaço das articulações;
- alterações renais, sangue na urina, dificuldade ou dor ao urinar (disúria);
- alterações menstruais, ereção espontânea;
- dor no peito, dor no local da infusão, extravazamento do medicamento administrado para fora da veia, sensação de calor;
- aumento das enzimas do fígado, diminuição da proporção do volume do sangue que é ocupado pelos glóbulos vermelhos, diminuição na proteína dos glóbulos vermelhos que transporta o oxigênio (hemoglobina);
- reação relacionada com a infusão.

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

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

Local:		Data:
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
Assinatura do paciente ou do responsável legal:		
Médico responsável:		
Assinatura e Carimbo do Médico:	CRM:	UF:

Observação:

- Este Termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado de Assistência Farmacêutica (CEAF) e deverá ser preenchido em duas vias: uma ficará arquivada na farmácia e a outra, será entregue ao usuário ou a seu responsável legal.
- Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente, em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.