



– Doença/Agravo:

✓ ESCLEROSE SISTÊMICA

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

- M 34.0 — Esclerose sistêmica progressiva.
- M 34.1 — Síndrome CR(E)ST.
- M 34.8 — Outras formas de esclerose sistêmica

– Medicamento(s) disponível(is):

- ✓ AZATIOPRINA 50 mg (por comprimido);
- ✓ CICLOFOSFAMIDA 50 mg (por cápsula);
- ✓ METOTREXATO 2,5 mg (por comprimido)
- ✓ METOTREXATO 25 mg/mL Injetável (por ampola de 2 mL);
- ✓ SILDENAFILA 25 mg (por comprimido).
- ✓ SILDENAFILA 50 mg (por comprimido).

– 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 nº 09, de 28 de agosto de 2017 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).

– 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 do Formulário com um dos critérios para o diagnóstico da Esclerose Sistêmica (ACR 1980 / LeRoy e Medsger / EULAR-EUSTAR 2013) por um médico Reumatologista (ANEXO I).

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

3.1 - Se solicitado AZATIOPRINA:

- Laudo do exame de Hemograma Completo (Validade máxima de 90 dias).

3.2 - Se solicitado CICLOFOSFAMIDA:

- Laudo do exame de Beta-HCG sérico para mulheres em idade fértil (Validade máxima de 10 dias).
- Laudo do exame de Hemograma Completo (Validade máxima de 90 dias).
- Laudo do exame de Dosagem de Creatinina Sérica (Validade máxima de 90 dias)

3.2 – Se solicitado METOTREXATO:

- Laudo do exame de Beta-HCG sérico para mulheres em idade fértil (Validade máxima de 10 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Aspartato Aminotransferase – AST – ou Glutâmico Oxaloacética – TGO – (Validade máxima de 90 dias).
- Laudo do exame de Dosagem de Alanina Aminotransferase – ALT – ou Glutâmico Pirúvica – TGP – (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Creatinina Sérica (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Ureia
- Laudo do exame de Hemograma Completo (Validade máxima de 90 dias).

3.3 – Se solicitado SILDENAFILA:

- Não necessita da apresentação de exames.

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.go.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 – Formulário para ESCLEROSE SISTÊMICA

Os critérios abaixo deverão ser preenchidos e assinados por um Médico **REUMATOLOGISTA**.

Assinalar os critérios utilizados no diagnóstico da Esclerose Sistêmica e preencher os respectivos campos abaixo:

- ✓ () **CrITÉrios ACR - American College of Rheumatology - 1980**
- ✓ () **CrITÉrios LeRoy e Medsger**
- ✓ () **CrITÉrios EULAR (European League Against Rheumatism) / EUSTAR (Scleroderma Trial and Research) – 2013**

✓ **CRITÉRIOS ACR 1980**

- O paciente possui esclerodermia proximal (às metacarpofalangeanas)?

() Sim () Não

- O paciente possui esclerodactilia?

() Sim () Não

- O paciente possui ulcerações de polpas digitais ou reabsorção de falanges distais.

() Sim () Não

• **CRITÉRIOS Leroy e Medsger**

- O paciente possui autoanticorpos específicos para Esclerose Sistêmica* (anticentrômero, antitopoisomerase I, antifibrilarina, anti-PM-Scl, anti-RNA polimerase I ou III)?

() Sim – **A(s) Cópia(s) dos exames comprobatórios deverão ser apresentados** () Não

- O paciente apresentou Capilaroscopia Periungueal (CPU) com microangiopatia de padrão SD (*scleroderma pattern*)?

() Sim – **A(s) Cópia(s) dos exames comprobatórios deverão ser apresentados** () Não

- O paciente apresentou evidência objetiva do Fenômeno de Raynaud (Fry)?

() Sim () Não

- O paciente relatou (evidência subjetiva – anamnese) do Fenômeno de Raynaud (Fry)?

() Sim () Não



• CRITÉRIOS EULAR-EUSTAR 2013

Assinalar com um “X” o item a ser aplicado:

Item	Sub item	Pontuação
Espessamento cutâneo dos dedos das mãos com extensão proximal às articulações metacarpofalangeas (critério suficiente).	Não se aplica	9
Espessamento cutâneo dos dedos úlceras digitais. (Contar o score maior)	“puffy fingers”	2
	Esclerodactilia dos dedos	4
Lesões das polpas digitais. (Contar o score maior)	Úlceras das polpas dos dedos	2
	“pitting scars”	3
Telangiectasia.	Não se aplica	2
Alterações dos capilares periungueais (capilaroscopia anormal).	Não se aplica	2
Hipertensão arterial pulmonar e/ou doença intersticial pulmonar.	Não se aplica	2
Fenômeno de Raynaud.	Não se aplica	3
Autoanticorpos associados à Esclerose Sistêmica.	(anticentrômetro OU antitopoisomerase I OU anti-RNA polimerase III)	3
A pontuação total é determinada somando a pontuação obtida em cada categoria (Item). Doentes com uma pontuação total ≥ 9 são classificados como tendo ES.		

Pontuação obtida: _____

_____/_____/_____
Data

Carimbo e Assinatura do médico **REUMATOLOGISTA**



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE Ciclofosfamida, Metotrexato, Sildenafil e Azatioprina.

Eu _____ (nome do (a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações, principais efeitos adversos relacionados ao uso de ciclofosfamida, metotrexato, sildenafil e azatioprina, indicados para o tratamento da **Esclerose Sistêmica**.

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

Expresso também minha concordância e espontânea vontade em submeter-me ao referido tratamento, assumindo a responsabilidade e os riscos por eventuais efeitos indesejáveis.

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que os medicamentos que passo a receber podem trazer os seguintes benefícios:

- melhora dos sintomas;
- prevenção de complicações associadas.

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

- **sildenafil**: medicamento classificado na gestação como fator de risco B (não existem estudos bem adequados em mulheres grávidas, embora estudos em animais não tenham demonstrado efeitos prejudiciais de seu uso na gravidez);

- **azatioprina**: medicamentos classificados na gestação como fator de risco D (há evidências de riscos ao feto, mas um benefício potencial pode ser maior que os riscos);

- **ciclofosfamida e metotrexato**: medicamentos classificados na gestação como fator de risco X (seu uso é contraindicado em gestantes ou em mulheres planejando engravidar);

- **efeitos adversos da ciclofosfamida**: diminuição do número de células brancas no sangue, fraqueza, náuseas, vômitos, infecções da bexiga acompanhadas ou não de sangramento, problemas nos rins, no coração e nos pulmões, queda de cabelos e aumento do risco de desenvolver cânceres;

- **efeitos adversos do metotrexato**: problemas gastrointestinais com ou sem sangramento, diminuição no número de glóbulos brancos, diminuição do número de plaquetas, aumento da sensibilidade da pele aos raios ultravioleta, feridas na boca, inflamação nas gengivas, inflamação na garganta, espinhas, perda do apetite, náuseas, palidez, coceira e vômitos; mais raramente e dependendo da dose utilizada: cansaço associado à formação de bolhas e com perda de regiões da pele e de mucosas (síndrome de Stevens-Johnson e necrólise epidérmica tóxica) e problemas graves de pele; também pode facilitar o estabelecimento ou agravar infecções;

- **efeitos adversos mais comuns da sildenafil**: vermelhidão, dor de cabeça, dificuldade de digestão de alimentos, diarreia, dor nos braços e pernas, gripe, febre, tosse, visão turva e dificuldade para dormir;

- **efeitos adversos da azatioprina**: diminuição das células brancas, vermelhas e plaquetas, náuseas, vômitos, diarreia, dor abdominal, fezes com sangue, problemas no fígado, febre, calafrios, diminuição de apetite, vermelhidão de pele, queda de cabelo, aftas, dores nas juntas, problemas nos olhos (retinopatia), falta de ar, pressão baixa;

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.

O meu tratamento constará de um dos seguintes medicamentos:

ciclofosfamida. metotrexato. sildenafil. azatioprina.

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		CRM:	UF:
_____ Assinatura e carimbo do médico		Data:	

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 será arquivada na farmácia e a outra, 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.