



GUIA DE ORIENTAÇÃO AO USUÁRIO HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

PCDT / CID 10: D 59.5

1. Medicamentos

Eculizumabe: 10 mg/mL solução injetável (frasco com 30 mL)

2. Documentos a serem apresentados (original e cópia)

2.1. Documentos pessoais

Solicitação inicial

- Carteira de Identidade – RG;
- Cadastro de Pessoa Física – CPF;
- Cartão Nacional de Saúde – CNS;
- Comprovante de Residência (Conta de Água, Luz Telefone ou Declaração de Residência);
- Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos.

2.2. Documentos a serem emitidos pelo Médico

Solicitação inicial

- LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório Médico**, descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico;
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade**;
- História Clínica Recente**;
- Avaliação de Qualidade de Vida**.

Renovação a cada 6 (seis) meses

- LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório Médico**, descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico;
- Avaliação de Qualidade de Vida**.

2.3. Exames

Solicitação inicial

- Citometria de fluxo;
- Reticulócitos;
- Hemograma completo com contagem de plaquetas;
- Teste direto de antiglobulina (Teste de Coombs direto);
- Lactato Desidrogenase (LDH);
- Índice de Saturação de Transferrina (IST);
- Ferritina Sérica;
- Ureia;
- Creatinina;
- Cópia cartão de vacina, comprovante de vacinação para *Neisseria meningitidis*;
- Ecocardiograma com PSAP (**apenas para os pacientes que possuem hipertensão arterial pulmonar**);
- Exame de imagem comprovando evento trombolítico (Laudo)(**apenas para pacientes com histórico de trombose**);
- Beta HCG (pacientes do sexo feminino até 55 anos, com validade inferior a 15 dias);

Renovação a cada 6 (seis) meses

- Citometria de fluxo (**anualmente**);
- Reticulócitos;
- Hemograma completo com contagem de plaquetas;
- Teste direto de antiglobulina (Teste de Coombs direto);
- Lactato Desidrogenase (LDH);
- Índice de Saturação de Transferrina (IST);
- Ferritina Sérica;
- Ureia;
- Creatinina;

3. Serviços de Referência

Unidades de Saúde do SUS que atendam a especialidade correspondente a patologia de que trate este documento, regularizadas no CNES – Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde.

4. Para Receber os Medicamentos

O Usuário ou seu Representante deve comparecer, na data agendada, à Farmácia de Maceió munido de documento de identificação com foto e Cartão do Usuário.

5. Observações:

- Tempo do tratamento preconizado para seis meses;
- O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia;
- O exame Beta HCG, para pacientes do sexo feminino até 55 anos, deverá ser apresentado mensalmente (com validade inferior a 15 dias);
- No mínimo a cada 6 (seis) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista;
- Os exames são aceitos com validade de até 90 dias de sua emissão.
- A resposta à Solicitação será emitida em até 30 (trinta) dias;
- Os documentos para renovação do tratamento devem ser apresentados com antecedência de 30 (trinta) dias;
- Os documentos (LME, Receita Médica e Relatório Médico), devem ser emitidos com todos os campos preenchidos de forma legível em acordo com a legislação vigente;



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



- O resultado de exames garante uma correta avaliação sobre o que o medicamento está fazendo no seu organismo. Em alguns casos pode ser necessário ajustar a dose ou até interromper o tratamento. Dependendo da situação clínica do usuário, exames ou documentos adicionais poderão ser solicitados pelo avaliador técnico, de acordo com o Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica do Ministério da Saúde da respectiva doença;
- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o Médico ou farmacêutico;
- Regras estabelecidas pelas Portarias GM/MS nº. 1554, de 07/2013 e SAS/MS nº. 18, de 20 de Novembro de 2019, que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento da Hemoglobinúria Paroxística Noturna.
- O CEAF não abre para atendimento ao público no último dia útil do mês, fechado para balanço.

HORÁRIOS DE FUNCIONAMENTO

07:30 h às 16:30 h

Segunda à sexta

(fechado no último dia útil do mês)

CENTRAL TELEFÔNICA

3315-6109 e 3315-6110

PORTAL SESAU/LINK CEAF

<https://www.saude.al.gov.br/componente-especializado-da-assistencia-farmaceutica/>

(todas as letras devem ser minúsculas)



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

ECULIZUMABE

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

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas 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 (sepsis 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:

- sepsis, 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), sentiros 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;



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



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



RELATÓRIO MÉDICO PADRONIZADO

Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento da Hemoglobinúria Paroxística Noturna

Paciente: _____

Idade: _____

Tempo de diagnóstico: _____

O paciente apresenta hemoglobinúria paroxística Noturna? () Sim () Não

Paciente foi atendido em um serviço especializado em Hematologia? () Sim () Não

Qual? _____ Número do CNES: _____

Qual o tipo de HPN? () I () II () III

O paciente tem anemia aplástica ou síndrome mielodisplásica hipoplásica? () Sim () Não

O paciente tem anemia Hipertensão arterial pulmonar? () Sim () Não

O paciente tem História de insuficiência renal? () Sim () Não

O paciente tem histórico de evento tromboembólico com necessidade de anticoagulação terapêutica? () Sim () Não

A paciente está em gestação e tem história prévia de intercorrência gestacional? () Sim () Não

O Paciente tem diagnóstico de HPN subclínica? () Sim () Não

O Paciente tem síndrome de falência medular grave ativa? () Sim () Não

O paciente é vacinado contra *Neisseria meningitidis*? () Sim () Não

Se sim, informar a data da vacinação: ___/___/___.

O paciente possui alguma complicação clínica? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

O paciente já fez uso de medicamentos para tratar esta condição clínica? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

Por quanto tempo: _____

O paciente faz uso de outros medicamentos?

Se sim, Qual? _____

Outros dados clínicos relevantes:

O diagnóstico de entrada é compatível com Hemoglobinúria Paroxística Noturna CID 10: _____ necessitando dar início ou manter o tratamento preventivo iniciado nessa Unidade, segundo o Protocolo Padronizado de Medicamentos para Hemoglobinúria Paroxística Noturna, necessitando fazer uso de _____ (Frequência ao dia (s) ou na semana (s)).

Carimbo e assinatura do médico e CRM

Data ___/___/___

QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA HISTÓRIA CLÍNICA

HISTÓRIA CLÍNICA RECENTE – HPN

População de pacientes com maior risco de HPN

- Teste Coombs negativo, especialmente em pacientes com deficiência de íons, ou SIM NÃO
- Hemoglobinúria (ou hematúria), ou SIM NÃO
- Anemia aplástica, ou SIM NÃO
- AR SMD Anemia Refrataria - Síndromes Mielodisplásicas, ou SIM NÃO
- Trombose não explicada, ou SIM NÃO
- Citopenia não explicada SIM 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 m²), ou mL/min/1,73 m²
- 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 SIM NÃO
- Dor no peito SIM NÃO
- Dispnéia SIM NÃO
- Cansaço SIM NÃO
- Qualidade de vida prejudicada SIM NÃO
- Anemia SIM NÃO
- Disfagia SIM NÃO

Carimbo e assinatura do médico e CRM

Data ___/___/___



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA

FACIT-F (Versão 4)

Faça um círculo ou marque um número por linha para indicar a sua resposta no que se refere aos últimos 7 dias.

	<u>PREOCUPAÇÕES ADICIONAIS</u>	Nem um pouco	Um pouco	Mais ou menos	Muito	Muitis- simo
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 <u>começar</u> as coisas porque estou cansado/a	0	1	2	3	4
An 4	Tenho dificuldade em <u>acabar</u> 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 comer	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

Carimbo e assinatura do médico e CRM

Data __/__/__

COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

LAUDO DE SOLICITAÇÃO, AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

CAMPOS DE PREENCHIMENTO EXCLUSIVO PELO MÉDICO SOLICITANTE

1- Número do CNES* _____ 2- Nome do estabelecimento de saúde solicitante _____

3- Nome completo do Paciente* _____ 5- Peso do paciente* _____ kg

4- Nome da Mãe do Paciente* _____ 6- Altura do paciente* _____ cm

	7- Medicamento(s)*	8- Quantidade solicitada*					
		1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
1							
2							
3							
4							
5							
6							

9- CID-10* _____ 10- Diagnóstico _____

11- Anamnese* _____

12- Paciente realizou tratamento prévio ou está em tratamento da doença?*

NÃO SIM. Relatar: _____

13- Atestado de capacidade*

A solicitação do medicamento deverá ser realizada pelo paciente. Entretanto, fica dispensada a obrigatoriedade da presença física do paciente considerado incapaz de acordo com os artigos 3º e 4º do Código Civil. O paciente é considerado incapaz?

NÃO SIM. Indicar o nome do responsável pelo paciente, o qual poderá realizar a solicitação do medicamento _____

Nome do responsável _____

14- Nome do médico solicitante* _____ 17- Assinatura e carimbo do médico* _____

15- Número do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do médico solicitante* _____ 16- Data da solicitação* _____

18- **CAMPOS ABAIXO PREENCHIDOS POR***: Paciente Mãe do paciente Responsável (descrito no item 13) Médico solicitante

Outro, informar nome: _____ e CPF _____

19- Raça/Cor/Etnia informado pelo paciente ou responsável* _____ 20- Telefone(s) para contato do paciente _____

Branca Amarela
 Preta Indígena. Informar Etnia: _____
 Parda Sem informação

21- Número do documento do paciente _____ 23- Assinatura do responsável pelo preenchimento* _____

CPF ou CNS _____

22- Correio eletrônico do paciente _____

COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

Pelo presente instrumento particular de _____, Nome do paciente
portador do documento de identidade nº _____ emitido pela _____ e do
Nº identidade Órgão emissor/UF
Cartão Nacional de Saúde (CNS) nº _____ **AUTORIZO**
Nº CNS
_____, portador do documento de identidade
Nome completo do representante
nº _____ emitido pela _____, domiciliado no endereço
Nº identidade Órgão emissor/UF
_____, nº _____, bairro _____, no município
Nome do logradouro
de _____, CEP _____, telefone _____ como meu
Município/UF CEP da residência Telefone de contato
REPRESENTANTE para retirada de medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência
Farmacêutica.

- Grau de parentesco entre o representante e o paciente: _____
- Motivo da necessidade de representante:
 - Impossibilidade física
 - Município de residência diverso ao da farmácia
 - Incompatibilidade de horário
 - Outro. Especifique: _____
- Declaro serem verdadeiras as informações acima descritas e manifesto ciência de que a falsidade de informações configura falsificação de documento público, capitulada no artigo 297 do Código Penal Brasileiro, sendo passível de punição na forma da Lei.

Data: ____/____/____

Assinatura do paciente ou responsável

Eu, _____, tendo sido instituído como REPRESENTANTE
Nome do representante
do paciente _____, conforme descrição acima referida,
Nome do paciente
comprometo-me a entregar todo o medicamento fornecido pela farmácia para utilização do paciente em questão,
nas mesmas condições físicas, de temperatura e de uso a que me foram responsabilizadas, além de repassar
todas as informações que me foram apresentadas durante a dispensação do(s) medicamento(s).

Data: ____/____/____

Assinatura do representante