



GUIA DE ORIENTAÇÃO AO USUÁRIO - **MIASTENIA GRAVIS**

PCDT / CID 10: G 70.0 / G 70.2

1. Medicamentos

Ciclosporina 10, 25, 50, 100 mg, cápsula;
Ciclosporina 100 mg/ml, solução oral;
Piridostigmina 60 mg;

Imunoglobulina Humana 5 g, frasco-ampola;
Azatioprina 50 mg, comprimido;

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**, descrição clínica detalhada dos sinais e sintomas (avaliação pode ser realizada conforme classificação MGFA, Escala composta de MG ou QMG - teste quantitativo para MG);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade.**

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, em caso de mudança de terapêutica;
- Escala composta de MG ou QMG;**

2.3. Exames

Solicitação inicial

Para todos os medicamentos:

- Estudo Eletroneuromiográfico **OU** Eletroneuromiográfico de fibra única;
- Anticorpo anti-receptor de Acetilcolina (anticorpo antimúsculo estriado);
- Hemograma Completo;
- Dosagem Creatinina;
- AST (Transaminase Glutâmico-Oxalacética-TGO);
- ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP);
- Prova terapêutica com piridostigmina por três meses (**em caso de eletrimiografia e anticorpo anti-Achr negativos**);
- Beta HCG (pacientes do sexo feminino até 55 anos, com validade inferior a 15 dias);

Para Imunoglobulina, também:

- Cópia do exame de dosagem sérica de IgA;

Renovação a cada 6 (seis) meses

Para todos os medicamentos:

- Hemograma Completo;
- Creatinina;
- AST (Transaminase Glutâmico-Oxalacética-TGO);
- ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP);
- Beta HCG (pacientes sexo até 55 anos, com validade inferior a 15 dias) (apresentar mensalmente);

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.

3. Observações:

- Tempo do tratamento preconizado para seis meses;
- O exame Beta HCG, para pacientes do sexo feminino até 55 anos, deverá ser apresentado mensalmente (com validade inferior a 15 dias);
- O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia;
- 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;
- 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



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



Médico ou farmacêutico;

- Regras estabelecidas pelas Portarias GM/MS nº. 1554, de 07/2013 e SAS/MS Portaria nº 11, de 23 de Maio de 2022 que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento de Miastenia Gravis;
- 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/component-e-especializado-da-assistencia-farmaceutica/>

(todas as letras devem ser minúsculas)



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE
AZATIOPRINA, CICLOSPORINA, IMUNOGLOBULINA E PIRIDOSTIGMINA

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **azatioprina, ciclosporina, imunoglobulina e piridostigmina** indicados para o tratamento da **Miastenia Gravis**.

Os termos médicos foram explicados e todas as minhas 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:

- Remissão da doença;
- melhora da força muscular e fadiga;
- melhora da função respiratória;
- redução do tempo de internação; e
- prevenção de crises miastênicas.

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

- Azatioprina e ciclofosfamida: medicamentos classificados como fator de risco D para gestantes (há riscos para o feto durante a gravidez, porém o benefício pode ser maior que o risco). O uso deve ser discutido com seu médico;
- Ciclosporina, imunoglobulina e piridostigmina: medicamentos classificados como fator de risco C para gestantes (estudos em animais mostraram anormalidades nos descendentes, porém não há estudos em humanos; o risco para o feto não pode ser descartado, mas um benefício potencial pode ser maior que os riscos). Caso engravide, devo avisar imediatamente ao meu médico.
- Efeitos adversos da azatioprina: diminuição das células brancas, vermelhas e plaquetas do sangue, náusea, 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;
- Efeitos adversos de ciclosporina: problemas nos rins e no fígado, tremores, aumento da quantidade de pelos no corpo, hipertensão, crescimento da gengiva, aumento dos níveis de colesterol e triglicéridios, formigamentos, dor no peito, batimentos rápidos do coração, convulsões, confusão, ansiedade, depressão, fraqueza, dores de cabeça, unhas e cabelos quebradiços, coceira, espinhas, náusea, vômitos, perda de apetite, soluços, inflamação na boca, dificuldade para engolir, sangramentos, inflamação do pâncreas, prisão de ventre, desconforto abdominal, diminuição das células brancas do sangue, linfoma, calorões, aumento da quantidade de cálcio, magnésio e ácido úrico no sangue, toxicidade para os músculos, problemas respiratórios, sensibilidade aumentada à temperatura e aumento das mamas;
- Efeitos adversos da imunoglobulina humana: dor de cabeça, calafrios, febre, reações no local de aplicação da injeção que incluem dor, coceira e vermelhidão, aumento de creatinina e ureia no sangue e problemas graves nos rins.
- Efeitos adversos da piridostigmina: náusea, vômitos, diarreia, cólicas abdominais, aumento do peristaltismo e das secreções brônquicas, diminuição dos batimentos cardíacos, bradicardia e miose, fraqueza muscular, entre outros;
- Medicamentos podem ser contraindicados em casos de hipersensibilidade (alergia) aos fármacos ou aos componentes da fórmula.

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 ser atendido (a), inclusive em caso de desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer uso de informações relativas ao meu tratamento desde que assegurado o anonimato.

() Sim () Não



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



O meu tratamento constará do seguinte medicamento:

- Azatioprina
- Ciclosporina
- Imunoglobulina
- Piridostigmina

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 da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias, ficando uma arquivada na farmácia e a outra entregue ao usuário ou seu responsável legal.



RELATÓRIO MÉDICO PADRONIZADO

Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento da Miastenia Gravis

Paciente: _____
Data de nascimento: ___/___/___ **Tempo de diagnóstico:** _____
CNS: _____ **Peso:** _____ **Altura:** _____
Sexo: () F () M

Paciente diagnosticado com Miastenia Gravis? () Sim () Não

Classificação conforme Osserma e Genkins:

- () Grupo 1: Ocular;
- () Grupo 2a: Generalizada Leve;
- () Grupo 2b: Generalizada moderada-grave;
- () Grupo 3: Aguda Fulminante;
- () Grupo 4: Grave com instalação tardia;

Marque se o paciente apresentar:

- () Fraqueza adquirida de músculos voluntários incluindo aqueles inervados por nervos cranianos;
- () Flutuação e fadigabilidade;
- () Melhora clínica objetiva após instituição de medicamentos anticolinesterásicos realizado em serviço especializado;
- () Resposta eletromiográfica com decremento de amplitude do potencial muscular de pelo menos 10% após estimulação repetitiva a 3-4;
- () Eletromiografia de fibra única positiva;
- () Concentração de anticorpos anti-receptor de acetilcolina (anticorpo antimúsculo estriado) maior que 1nM;

Classificação clínica da MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATIO OF AMERICA:

- () CLASSE I (Qualquer fraqueza do músculo ocular; Fraqueza ao fechamento ocular; Força normal em outros músculos)
 - () CLASSE II (Fraqueza menor em outros músculos, além do músculo ocular; Fraqueza do músculo ocular de qualquer gravidade)
 - () IIa Predominantemente, acometendo músculos dos membros, tronco ou ambos. Menor acometimento dos músculos da orofaringe.
 - () IIb Predominantemente, acometendo músculos da orofaringe, respiratórios ou ambos. Menor acometimento dos músculos dos membros, tronco ou ambos.
 - () CLASSE III (Fraqueza moderada em outros músculos, além do músculo ocular; Fraqueza do músculo ocular de qualquer gravidade)
 - () IIIa Predominantemente, acometendo músculos dos membros, tronco ou ambos. Menor acometimento dos músculos da orofaringe.
 - () IIIb Predominantemente, acometendo músculos da orofaringe, respiratórios ou ambos. Menor acometimento dos músculos dos membros, tronco ou ambos.
 - () CLASSE IV (Fraqueza acentuada, acometendo outros músculos além do músculo ocular; Fraqueza do músculo ocular de qualquer gravidade)
 - () IVa Predominantemente, acometendo músculos dos membros, tronco ou ambos. Menor acometimento dos músculos da orofaringe.
 - () IVb Predominantemente, acometendo músculos da orofaringe, respiratórios ou ambos. Menor acometimento dos músculos dos membros, tronco ou ambos. Uso de sonda nasogástrica sem intubação.
 - () CLASSE V (Intubação com ou sem ventilação mecânica, exceto quando usado no cuidado rotineiro no pós-operatório).
- O tratamento é para doença:
- () Refratária
 - () Crise miastênica



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



DESCREVER SINAIS E SINTOMAS POR GRUPOS MUSCULARES AFETADOS:

Descrever sinais e sintomas por grupos musculares afetados:

Músculos dos Olhos: _____

Músculos do Rosto e Pescoço: _____

Músculos dos Membros: _____

Músculos bulbares: _____

Músculos respiratórios: _____

Outros grupos musculares: _____

Paciente possui outras doenças diagnosticadas? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

Já apresentou reações alérgicas a medicamentos? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

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

Se sim, Qual? _____

Paciente está em início de tratamento? () Sim () Não

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

Se sim, Qual? _____

Dose: _____

Tempo: _____

Paciente foi submetido à prova terapêutica com piridostigmina por 3 meses? () Sim () Não

O paciente faz uso de outros medicamentos?

Se sim, Qual? _____

Outros dados clínicos relevantes:

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

Carimbo e assinatura do médico e CRM/RQE

Data __/__/__

Escala composta para Miastenia Grave - MG

Paciente: _____

Ptose (olhar para cima facilmente) (exame médico)	> 45 segundos	11-45 segundos	1-10 segundos	Imediata
	0	1	2	3
Visão dupla (olhar fixo lateral) (esquerda ou direita) (exame médico)	> 45 segundos	11-45 segundos	1-10 segundos	Imediata
	0	1	3	4
Fechamento dos olhos (exame médico)	Normal	Fraqueza leve (abertura com esforço externo)	Fraqueza moderada (podem ser abertos facilmente)	Fraqueza grave (incapaz de manter os olhos fechados)
	0	0	1	2
Fala (história do paciente)	Normal	Gagueira intermitente ou fala nasal	Gagueira constante ou fala nasal que pode ser compreendida	Dificuldade no entendimento da fala
	0	2	4	6
Mastigação (história do paciente)	Normal	Fadiga com alimentos sólidos	Fadiga com alimentos moles	Tube gástrico
	0	2	4	6
Deglutição (história do paciente)	Normal	Raros episódios de engasgo ou dificuldade para engolir	Dificuldade frequente na deglutição com necessidade de alteração na dieta	Tube gástrico
	0	2	5	6
Respiração (consequência da MG)	Normal	Dispneia de esforço	Dispneia em repouso	Ventilador dependente
	0	2	4	9
Flexão ou extensão de pescoço (exame médico)	Normal	Fraqueza leve	Fraqueza moderada (~50% fraca + 15%) = 3	Fraqueza grave
	0	1	3	4
Abdução de ombros (exame médico)	Normal	Fraqueza leve	Fraqueza moderada (~50% fraca + 15%) = 3	Fraqueza grave
	0	2	4	4
Flexão do quadril (exame médico)	Normal	Fraqueza leve	Fraqueza moderada (~50% fraca + 15%) = 3	Fraqueza grave
	0	2	4	5

Nota: "Fraqueza moderada" para os itens pescoço e membros deve ser interpretada como fraqueza equivalente a 50%±15% do esperado para uma força normal. Qualquer fraqueza mais leve do que isto seria classificada como leve e qualquer fraqueza mais grave seria classificada como grave.

Total de pontos: _____

Carimbo e assinatura do médico e CRM/RQE

Data __/__/__

Teste Quantitativo para Miastenia Gravis - QMG

Paciente: _____

Comprometimento	Nenhum	Leve	Moderado	Grave	Pontos
Graduação	0	1	2	3	
Visão dupla (olhar fixo lateral) (segundos)	60	11-59	1-10	Espontâneo	
Ptose (olhar fixo para cima) (segundos)	60	11-59	1-10	Espontâneo	
Músculos faciais	Fechamento normal das pálpebras.	Fechamento completo. Resistência fraca.	Fechamento completo. Sem resistência	Fechamento incompleto.	
Deglutição (120 ml água)	Normal	Tosse mínima ou Limpar a garganta	Tosse intensa, engasga ou regurgitação nasal	Não consegue engolir Teste não realizado.	
Contar em voz alta de 1 a 50. (início da disartria)	Nenhum sinal até 50	Disartria entre 30-49	Disartria entre 10-29	Disartria até 9	
Braço direito estendido (90° sentado) (segundos)	240	90-239	10-89	0-9	
Braço esquerdo estendido (90° sentado) (segundos)	240	90-239	10-89	0-9	
Capacidade Vital Forçada (% do predito)	≥ 80%	65-79%	50-64%	<50%	
Preensão palmar direita (kg)					
Homem	≥45	15-44	5-14	0-4	
Mulher	≥30	10-29	5-9	0-4	
Preensão palmar esquerda (kg)					
Homem	≥ 35	15-34	5-14	0-4	
Mulher	≥25	10-24	5-9	0-4	
Em supino, manter a cabeça erguida em 45 graus. (segundos)	120	30-119	1-29	0	
Perna direita estendida 45 a 50° (supino) (segundos)	100	31-99	1-30	0	
Perna esquerda estendida 45 a 50° (supino) (segundos)	100	31-99	1-30	0	

Total de pontos: _____

Carimbo e assinatura do médico e CRM/RQE

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