

## NORMA TÉCNICA 02/2014

### NEUROMIELITE ÓPTICA (DOENÇA DE DEVIC)

#### Introdução

Neuromielite óptica (NMO), também conhecida como doença de Devic, é uma doença inflamatória e desmielinizante do sistema nervoso central que acomete principalmente os nervos ópticos e a medula espinhal, ocasionando diminuição da visão e dificuldade para andar, dormência nos braços e nas pernas e alterações do controle da urina e do intestino. A neuromielite óptica pode ocorrer com sintomas de perda de visão (neurite óptica) em um ou ambos os olhos, inicialmente, ou com sintomas de acometimento da medula (fraqueza ou alterações de sensibilidade nos membros, ou alterações de controle dos esfíncteres - urina ou intestino). Ou, às vezes os sintomas e sinais visuais e medulares ocorrem simultaneamente. Estes sintomas/sinais tendem a ocorrer em ataques, com recuperação completa ou parcial, após algumas semanas ou meses, mas recorrem no curso do tempo, na maioria dos pacientes. A causa da neuromielite óptica é ainda desconhecida, mas sabe-se que é uma doença auto-imune ou de auto-agressão, em que o organismo produz proteínas chamadas anticorpos que atacam componentes de seus próprios tecidos. No caso da neuromielite óptica há produção de um anticorpo, denominado aquaporina 4, que ataca uma proteína que transporta água no sistema nervoso. Esta inflamação ocasiona destruição com perda de células e fibras nervosas na medula espinal (mielite) e fibras nervosas no nervo óptico (neurite óptica). Vários outros locais do SNC podem também ser envolvidos. Portadores de neuromielite óptica tendem a apresentar outros anticorpos no sangue contra outros tecidos no organismo, e muitas vezes, outras doenças auto-imunes associadas à neuromielite óptica, como lúpus eritematoso sistêmico, síndrome de Sjogren, artrite reumatóide, vitiligo, psoríase, doenças da tireóide, diabetes, etc.

#### Código Internacional da Doença (CID-10)

**G36.0 Neuromielite Óptica (Doença de Devic)**

#### Medicamento

- **Azatioprina 50 mg, comprimido**

Dose: 2 mg/kg/dia Imunoglobulina humana 5,0 G, frasco-ampola

Dose de ataque: 0,4 g/kg/dia por 5 dias

Dose de Manutenção: 0,2 g/kg/dia mensal

- **Rituximabe solução injetável frasco ampola 10mg/ml**
- **Rituximabe solução injetável frasco ampola 50 mg/ml**

Esquema conforme resposta do paciente – Suspender se linfócitos B CD19 < 1% Indução - 375 mg/m<sup>2</sup> de superfície corpórea a cada 15 dias por 2 meses Manutenção - 375 mg/m<sup>2</sup> de superfície corpórea uma vez a cada 3 meses

#### Critérios de Inclusão

Ser atendido em estabelecimentos de saúde vinculados às unidades públicas ou credenciados pelo SUS;

Residir no estado de Pernambuco;

Diagnóstico realizado por médico especialista;

Condições clínicas (neurite óptica e mielite aguda) e o auxílio da ressonância magnética e/ou a positividade no soro de anticorpo anti-AQP4.

Diagnóstico de neuromielite óptica realizada por médico especialista e confirmado pelos exames obrigatórios

#### Critérios de Exclusão

Neuroimagem compatível com Esclerose Múltipla, preenchendo critérios de Barkhof para disseminação no espaço;

Sorologia anti HIV positiva;

Sorologia positiva ou evidências de Cisticercose e Esquistossomose;

Histórico de úlceras orais e genitais dolorosas compatíveis com Doença de Behçet;

Provas de atividade inflamatória específicas positivas (LES, Sjogren, DMTC, Sarcoidose);

Deficiência de vitamina B12;

Compressão Medular;

Malformações Arteriovenosas medulares;

História prévia de radiação da coluna nos últimos dez anos;

Déficit clinicamente compatível com trombose da artéria espinal anterior.  
Não atendimento aos critérios de inclusão;  
Reações de hipersensibilidade conhecida aos componentes do medicamento;

#### Critérios de Interrupção

Azatioprina: Deve ser suspensa se os leucócitos diminuírem até 2.500/mm<sup>3</sup> ou o número absoluto de neutrófilos estiver < 1%  
Imunoglobulina: Deve ser suspensa se suspeita de trombose venosa.  
Rituximabe: Deve ser suspensa se linfócitos B CD19 < 1%

#### Documentos a serem apresentados

##### 1. Documentos Pessoais (Cópias)

###### 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. Documentos Emitidos pelo Médico (Originais)

Solicitação inicial	Renovação a cada 3 (três) meses
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>LME</b> - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;</li> <li>• <b>Receita Médica</b>, com posologia para 3 (três) Meses de tratamento;</li> <li>• <b>No LME, campo (anamnese), preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar.</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>LME</b> - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;</li> <li>• <b>Receita Médica</b>, com posologia para 3 (três) Meses de tratamento;</li> </ul> <p><b>Em qualquer mudança na terapêutica do (a) paciente, informar no campo (anamnese) no LME e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar.</b></p>

##### 3. Exames (Cópias)

Solicitação inicial	Renovação a cada 3 (três) meses
Hemograma Completo; Ressonância magnética com evidência de lesão medular contínua com extensão maior ou igual a três corpos vertebrais; Ressonância magnética de crânio na instalação da doença que não preenche os critérios diagnósticos para esclerose múltipla; Presença de anticorpo sérico anti-AQP4; Bandas Oligoclonais e se possível Índice de IGg no Líquor (Facultativo); Potenciais Evocados (Facultativo)	Hemograma Completo; Provas de função hepática; Provas de função renal. <b>Para o Rituximabe</b> Contagem de linfócitos B CD19

**OBS: Para Tratamento de Recidivas, solicitar exames de Renovação e Laudo Médico.**

#### Revisões

Data	Rev.	Atualização	Revisores
08/2018	01	Atualização layout	CEFT e CAFT

04/2014	00	Aprovação da Norma	CEFT e CAFT
03/2014	00	Criação da Norma	CEFT e CAFT