

## NORMA TÉCNICA 20/2013

### PÊNFIGO VULGAR

#### 1. INTRODUÇÃO

O pênfigo vulgar é uma doença auto-imune, vesículo-bolhosa, crônica e grave, que acomete pele e mucosas. É pouco freqüente, mas é o tipo mais grave dos pênfigos. Ocorre no mundo todo, mas apresenta uma curiosa prevalência na região centro-norte da América do Sul. A faixa etária mais acometida é em indivíduos entre 30 a 60 anos de idade. A presença de anticorpos antidesmossômicos resulta na dissolução da substância cimentante intercelular pela destruição dos desmossomos que mantêm unidas as células epiteliais gerando uma separação intra-epitelial característica, que ocorre logo acima da camada de células basais.

#### 2. CÓDIGO INTERNACIONAL DA DOENÇA (CID-10)

L10.0 - Pênfigo Vulgar

#### 3. MEDICAMENTO

##### Azatioprina comprimido 50mg

- Geralmente, a dose inicial é de 1-3 mg/kg de peso corporal/dia e deve ser ajustada dentro destes limites, dependendo da resposta clínica (que pode ser evidente em semanas ou meses) e da tolerância hematológica.

##### Micofenolato de mofetila comprimido 500mg

#### 4. 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 (Dermatologista) e confirmado por exames obrigatórios.

##### Para a inclusão de micofenolato de mofetila:

Deverá apresentar falha terapêutica ou intolerância a azatioprina, justificada em laudo médico.

#### 5. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Não atendimento aos critérios de inclusão acima descritos;  
Na vigência de gestação ou período de amamentação, salvo nos casos em que o benefício para a mãe supere os riscos potenciais para a criança;  
Reações de hipersensibilidade conhecida aos componentes do medicamento;  
Varicela existente ou recente;  
Pacientes com Herpes Zoster.

## 6. DOCUMENTOS A SEREM APRESENTADOS

### a) 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

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

#### Solicitação inicial

**LME** - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (no campo anamnese, preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);

**Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;

#### Renovação a cada 6 (seis) meses

**LME** - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (no campo anamnese, preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);

**Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;

**Em qualquer mudança na terapêutica do (a) paciente, informar no campo (anamnese) no LME e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar.**

### c) Exames (Cópias)

#### Solicitação inicial

- Hemograma;
  - Uréia e Creatinina;
  - TGO e TGP;
- Exame histopatológico (caso necessário para confirmação de diagnóstico).

#### Renovação a cada 6 meses

- Hemograma;
- Uréia e Creatinina;
- TGO e TGP.

## 7. REVISÕES

Data	Rev	Atualização	Revisores
10/2021	04	Mudança do layout	CEFT e CAFT
09/2018	03	Mudança do layout	CEFT e CAFT
11/2016	02	Atualização da periodicidade dos exames	CEFT e CAFT
12/2014	01	Atualização	CEFT e CAFT
07/2013	00	Aprovação	CEFT e CAFT
06/2013	00	Criação da Norma - TAC. Ref. Inquérito Civil nº01/07	CEFT e CAFT