



Elaboração: 2019	Última revisão: 21/11/2022	Próxima Revisão: 11/2024	Revisão: 0
------------------	----------------------------	--------------------------	------------

## HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

CID 10: D59.5

Portaria SAS/MS nº 18, de 20 de novembro de 2019.

### Informações Gerais

Este é um guia que contém orientações sobre o medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF que você está recebendo gratuitamente pelo SUS. Seguindo orientações, você terá mais chance de se beneficiar com o tratamento.

### Medicamentos CEAF

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

### Documentos Pessoais a serem apresentados (original e cópia)

- Carteira de identidade com foto (RG)
- Cadastro de Pessoa Física (CPF)
- Comprovante de residência com CEP (conta de água, luz, telefone ou declaração de residência)
- Cartão Nacional de Saúde (CNS)
- Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos

### Documentos a serem emitidos pelo Médico (original e cópia)

<input checked="" type="checkbox"/> Solicitação inicial	<input checked="" type="checkbox"/> Renovação a cada 6 (seis) meses
<input type="checkbox"/> <b>LME</b> - 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); <input type="checkbox"/> <b>Receita médica</b> , com posologia para 6 (seis) meses de tratamento; <input type="checkbox"/> <b>Laudo Médico</b> , descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico; <input type="checkbox"/> <b>Termo de Esclarecimento e Responsabilidade</b>	<input type="checkbox"/> <b>LME</b> - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (em qualquer mudança na terapêutica informar no campo (anamnese) e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar); <input type="checkbox"/> <b>Receita médica</b> , com posologia para 6 (seis) meses de tratamento; <input type="checkbox"/> <b>Laudo Médico</b> , descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico, em caso de mudança de terapêutica;

### Exames

<input checked="" type="checkbox"/> Solicitação inicial	<input checked="" type="checkbox"/> Renovação Anualmente
<input type="checkbox"/> Citometria de fluxo <input type="checkbox"/> Reticulócitos <input type="checkbox"/> Hemograma completo com contagem de plaquetas; <input type="checkbox"/> Teste direto de antiglobulina (Teste de Coombs direto) <input type="checkbox"/> Lactato Desidrogenase (LDH) <input type="checkbox"/> Índice de Saturação de Transferrina (IST) <input type="checkbox"/> Ferritina Sérica <input type="checkbox"/> Ureia <input type="checkbox"/> Creatinina	<input type="checkbox"/> Citometria de fluxo <input type="checkbox"/> Reticulócitos <input type="checkbox"/> Hemograma completo com contagem de plaquetas; <input type="checkbox"/> Teste direto de antiglobulina (Teste de Coombs direto) <input type="checkbox"/> Lactato Desidrogenase (LDH) <input type="checkbox"/> Índice de Saturação de Transferrina (IST) <input type="checkbox"/> Ferritina Sérica <input type="checkbox"/> Ureia <input type="checkbox"/> Creatinina

**Para comprovação do critério de inclusão, o médico (solicitação inicial) deverá anexar um ou mais laudos dos exames citados abaixo (verificar PCDT) – na falta de algum o processo poderá retornar (fazer justificativa caso tenha alguma dificuldade para ser avaliado pela equipe de avaliação):**

- Exame de imagem comprovando evento trombolítico (Laudo)
- Ecocardiograma com PSAP
- B-HCG (para mulheres em idade fértil) realizado até 10 dias antes da solicitação dos medicamentos ou documento de esterilização

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. Em casos de resultado fora do especificado ou ausência de algum exame o médico deverá justificar para ser analisado.

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.

### Serviços de Referência

Unidades de Saúde do SUS que atendam a especialidade HEMATOLOGIA que trata este documento, regularizadas no CNES – Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde e credenciadas à **Farmácia de Pernambuco**.

**Observações:**

1. O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia.
2. Quando de **RENOVAÇÃO DA LME**, **se não houver alteração do tipo, dose e orientação de uso da medicação**, médicos de outras especialidades que não a(s) citada(s) acima poderão fazer o preenchimento para dispensação (embora sempre deverão preencher o item de anamnese – o campo que deve conter um relatório sucinto – da condição clínica do paciente).
3. No mínimo a cada 6 (seis) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista.

**Para receber os medicamentos**

De posse dos documentos mencionados, o paciente ou seu representante deve dirigir-se a Farmácia de Pernambuco na data agendada para entrega dos documentos e dispensação do medicamento; No ato da entrega o paciente ou seu representante devem realizar a conferência (identificação, apresentação farmacêutica, lote, validade e quantidade dispensada que deve estar de acordo com o recibo que o mesmo assinará);

Em caso de medicamentos termolábeis (que necessitam de refrigeração) não serão dispensados sem a apresentação da caixa térmica e gelo (ou similar) suficientes para acondicionamento e período de transporte.

**Observações**

- 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;
- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o médico ou farmacêutico.
- Para o remédio em casa, o paciente recebe a ligação e concorda em receber o medicamento. Nesse caso ele deve permanecer no programa no mínimo 6 meses e aguardar o medicamento no período acordado (manhã ou tarde).
- Para acesso a Portaria integral acesse: <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>
- Para acesso a Normas Técnicas Estaduais acesse: <http://www.farmacia.pe.gov.br/normas-tecnicas>

**Termo de Consentimento para tratamento de dados pessoais - Lei LGPD nº 13.709, de 14 de agosto de 2018**

Este documento visa registrar a manifestação livre, informada e inequívoca pela qual o proprietário dos dados concorda com o tratamento de seus dados pessoais para finalidade específica, em conformidade com a Lei nº 13.709/2018 – Lei Geral de Proteção de Dados Pessoais (LGPD).

Ao aceitar o presente termo, o proprietário do dado consente e concorda que seus dados serão usados pela Secretária Estadual de Saúde de Pernambuco para alimentar o Sistema Hórus do Ministério da Saúde para ter acesso ao seu tratamento.

\_\_\_\_\_  
**Assinatura do paciente ou responsável legal**

**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**  
**ECULIZUMABE**

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso do eculizumabe, indicadas para o tratamento de Hemoglobinúria Paroxística Noturna. Os termos médicos foram explicados e todas as 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: - 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 (sepse 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: 21 - sepse, 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), sentir os 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 abdomen), 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; - 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, extravasamento 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. 22 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:		
_____ <b>Assinatura do paciente ou responsável legal</b>		
Nome do Médico:	CRM:	UF:
_____ <b>Assinatura e carimbo médico</b>		
Data:		

Este termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do componente especializado da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias: uma ficará arquivada na farmácia e a outra será entregue ao usuário ou a seu responsável legal.



## DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

(Portaria de Consolidação nº 2, de 28 de setembro de 2017)

Nome Paciente: \_\_\_\_\_ CNS: \_\_\_\_\_

Autorizo os representantes abaixo relacionados a me representarem na Farmácia de Medicamentos Especializados da Secretaria de Saúde do Estado de Pernambuco para formalização da solicitação de medicamentos, renovação da continuidade de tratamento e recebimento de medicamentos.

REPRESENTANTE 1*			
Nome Completo:			
Nº Doc. de Identidade (RG):	UF:	Órgão Emissor:	
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:	Nº	Complemento:	
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			
REPRESENTANTE 2*			
Nome Completo:			
Nº Doc. De Identidade (RG):	UF:	Órgão Emissor:	
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:	Nº	Complemento:	
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			
REPRESENTANTE 3*			
Nome Completo:			
Nº Doc. de Identidade (RG):	UF:	Órgão Emissor:	
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:	Nº	Complemento:	
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			

\*Anexar cópia do RG dos representantes autorizados.

Data:     /     /20     Assinatura do paciente: \_\_\_\_\_

Campo para digital