

**RELAÇÃO DE DOCUMENTOS E EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO
HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOTURNA - CID: D59.5****DOCUMENTOS**

- LAUDO DE SOLICITAÇÃO/AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTOS (LME);
- CÓPIA DO CARTÃO NACIONAL DE SAÚDE (CNS);
- CÓPIA DO CPF E CARTEIRADE DE IDENTIDADE (RG);
- CÓPIA DO COMPROVANTE DE RESIDÊNCIA;
- PRESCRIÇÃO MÉDICA (PRESCRIÇÃO PARA INFUSÃO COM CONTATO DO MÉDICO ASSISTENTE/SERVIÇO);
- TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE PREENCHIDO (NO CASO DE ASSINATURA POR RESPONSÁVEL APRESENTAR IDENTIDADE E CPF DO MESMO);
- NO CASO DE RETIRADA POR PORTADOR: DECLARAÇÃO AUTORIZADORA DE RETIRADA POR TERCEIROS COM CÓPIA DE RG, CPF, COMPROVANTE DE RESIDÊNCIA DO PORTADOR E CÓPIA DO RG DO PACIENTE.

INFORMAÇÕES/EXAMES**LAUDO:**

- QUESTIONÁRIO MÉDICO PARA INCLUSÃO DOS PACIENTES COM HPN, DEVIDAMENTE PREENCHIDO PELO MÉDICO **HEMATOLOGISTA (ANEXO I)**;
- QUESTIONÁRIO DA AVALIAÇÃO DA HISTÓRIA CLÍNICA, DEVIDAMENTE PREENCHIDO PELO MÉDICO **HEMATOLOGISTA(ANEXO II)**;
- QUESTIONÁRIO DA AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA – FACIT-F (**ANEXO III**).

EXAMES OBRIGATÓRIOS (TODOS OS MEDICAMENTOS):

- CÓPIA DO LAUDO DIAGNÓSTICO POR CITOMETRIA DE FLUXOS (VALIDADE: 1 ANO)
- CÓPIA DO TESTE DIRETO DE ANTIGLOBULINA (COOMBS DIRETO)- (VALIDADE: 180 DIAS)
- CÓPIA DA DOSAGEM DE URÉIA - (VALIDADE: 180 DIAS)
- CÓPIA DO EXAME DE DOSAGEM DE CREATININA SÉRICA - (VALIDADE: 180 DIAS)
- CÓPIA DO EXAME DE FERRITINA SÉRICA - (VALIDADE: 180 DIAS)
- CÓPIA DO EXAME ÍNDICE DE SATURAÇÃO DE TRANSFERRINA (IST) - (VALIDADE: 180 DIAS)
- CÓPIA DO EXAME DE LACTATO DESIDROGENASE (LDH) - (VALIDADE: 90 DIAS)
- CÓPIA DO EXAME HEMOGRAMA COMPLETO E RETICULÓCITOS- (VALIDADE: 90 DIAS)
- CARTÃO DE VACINAÇÃO CONTENDO O **COMPROVANTE DE APLICAÇÃO** DA VACINA MENINGOCÓCICA CONJUGADA TETRAVALENTE (SOROTIPOS ACWY) - NEISSERIA MENINGITIDIS.

INFORMAÇÕES IMPORTANTES

- ESTÃO CONTEMPLADOS NESTE PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS (PCDT) **SOMENTE INDIVÍDUOS MAIORES DE 14 ANOS.**

OUTROS EXAMES/DOCUMENTOS

A ENTREGA DOS EXAMES/DOCUMENTOS LISTADOS ABAIXO DEPENDE DA SITUAÇÃO CLÍNICA DO PACIENTE. ESSES PODEM SER EXIGIDOS POR ESTA UNIDADE DE SAÚDE PARA QUE A AVALIAÇÃO DA SUA SOLICITAÇÃO SEJA CONCLUÍDA. VERIFIQUE COM SEU MÉDICO A NECESSIDADE DE ENTREGA DESSES EXAMES/DOCUMENTOS CONFORME O PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS DO MINISTÉRIO DA SAÚDE, ESPECÍFICO PARA SUA SITUAÇÃO CLÍNICA.

ANEXO I

QUESTIONÁRIO PARA INCLUSÃO DOS PACIENTES COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

Formulário a ser preenchido pelo Médico HEMATOLOGISTA

1. Nome do Paciente: _____

2. Idade (anos): _____

3. O paciente já faz uso do medicamento ECULIZUMABE?

[] SIM. Indicar a data inicial de uso (mês/ano): ____/____.

[] NÃO.

4. O paciente possui os critérios para o TCHT-AL (Transplante de células-tronco hematopoéticas alogênico)?

[] SIM. Aguardando para a realização do procedimento desde (mês/ano): ____/____.

[] NÃO. Quais as condições atuais que impedem o transplante?

5. O paciente realiza transfusões sanguíneas?

[] SIM. Citar a frequência nos últimos 06 (seis) meses: _____

[] NÃO.

6. O paciente apresenta algumas destas manifestações relacionadas a HPN?

6.1 Histórico de evento tromboembólico com necessidade de anticoagulação terapêutica

[] SIM. Anexar exame de imagem para comprovação.

[] NÃO.

6.2 Anemia crônica demonstrada por mais de uma medida de Hemoglobina.

[] SIM. Anexar no mínimo dois exames, com datas distintas, de Hemoglobina para comprovação.

[] NÃO.

6.3 Hipertensão Arterial Pulmonar.

[] SIM. Anexar laudo do ecocardiograma com PSAP > 35 para comprovação.

[] NÃO.



6.4 História de insuficiência renal.

- SIM
 NÃO.

6.5 Gestante.

- SIM. Anexar laudo de exame de Beta-HCG para comprovação (Validade: 90 dias).
 NÃO.

7. O paciente se encontra em uso de agentes anticoagulantes?

- SIM. Citar: _____
 NÃO.

8. Outras informações importantes:

Data do preenchimento: ____/____/____.

Carimbo e Assinatura do médico (HEMATOLOGISTA)

ANEXO II

QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA HISTÓRIA CLÍNICA

Nome do paciente: _____

HISTÓRIA CLÍNICA RECENTE – HPN	
População de pacientes com maior risco de HPN	
Teste Coombs negativo, especialmente em pacientes com deficiência de íons, ou	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Hemoglobinúria (ou hematúria), ou	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Anemia aplástica, ou	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
AR SMD Anemia Refrataria - Síndromes Mielodisplásicas, ou	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Trombose não explicada, ou	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Citopenia não explicada	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> 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 m ²), ou mL/min/1,73 m ²
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	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Dor no peito	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Dispneia	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Cansaço	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Qualidade de vida prejudicada	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Anemia	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO
Disfagia	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO

Carimbo e Assinatura do médico (Hematologista): _____

Data: ____/____/____.

ANEXO III

QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA

Nome do paciente: _____

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

A escala FACIT-F é constituída por 13 itens sobre fadiga, em período recordatório de 7 (sete) dias. O escore varia de 0 a 52, e uma pontuação inferior a 30 indica fadiga grave.

Pontuação alcançada: _____.

Carimbo e Assinatura do médico: _____

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*			8- Quantidade solicitada*		
4- Nome da Mãe do Paciente*			kg			6º mês		
			e-Altura do paciente*					
			cm					
7- Medicamento(s)*			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?*								
<input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> 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?								
<input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> 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*		18- 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	
<input type="checkbox"/> Branca <input type="checkbox"/> Amarela	<input type="checkbox"/> Preta <input type="checkbox"/> Indígena. Informar Etnia: _____	_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-	
<input type="checkbox"/> Parda		_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-_____-	
21- Número do documento do paciente		23- Assinatura do responsável pelo preenchimento*	
<input type="checkbox"/> CPF ou <input type="checkbox"/> CNS _____			
22- Correio eletrônico do paciente			

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:

- 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 (abcesso), 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, 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:			
<p>_____</p> <p>Assinatura do paciente ou do responsável legal</p>			
Médico responsável:		CRM:	UF:
<p>_____</p> <p>Assinatura e carimbo do médico</p> <p>Data: _____</p>			

NOTA: Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica no SUS se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.



AUTORIZAÇÃO PARA RETIRADA DE MEDICAMENTOS

Eu, _____, portador (a) do CNS

(nome do paciente ou responsável)

nº _____, inscrito (a) no CPF sob o nº _____,

autorizo o (a) Sr(a). _____,

(nome do procurador ou portador)

portador (a) da carteira de identidade nº _____ expedida pelo _____,

inscrito(a) no CPF sob o nº _____, residente na

_____,

telefone de contato (____) _____, **a retirar meu(s) medicamento(s) na unidade do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.**

Data: _____

Assinatura **Paciente/Responsável**: _____

Assinatura do **Procurador/Portador (a)**: _____

Autenticação do (a) Farmacêutico (a)/CEAF

Observações:

- Este documento deverá ser apresentado no momento da dispensação, juntamente com os seguintes documentos:
- Identidade, CPF e Comprovante de Residência do PROCURADOR/PORTADOR (a) (original e cópia);
- Identidade do PACIENTE (cópia);
- Cartão Original de Dispensação da unidade (caso a unidade possua);
- Receituário Médico e LME atualizados (se solicitados);