

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE			
Portaria SAS/MS nº 27 – 26/11/2018			
Medicamento	CICLOFOSFAMIDA	CICLOSPORINA	IMUNOGLOBULINA HUMANA
<b>CID 10</b>	<b>D59.0 e D59.1</b>		
<b>Apresentação</b>	50 mg (drágeas)	25 mg, 50 mg e 100 mg (cápsula); 100 mg/mL (solução oral - frasco de 50 mL)	2,5 g e 5 g (ampolas)
<b>Inclusão</b>	<p>Pacientes que preencherem <b>todos os critérios abaixo</b>:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hemograma com anemia pelo menos moderada (Hb abaixo de 10 g/dl);</li> <li>• Teste de Coombs direto positivo;</li> <li>• Comprovação laboratorial de hemólise demonstrada por reticulocitose ou aumento de desidrogenase láctica ou redução da haptoglobina.</li> </ul> <p>Será necessária, ainda, a <b>identificação do subtipo</b> que, para o diagnóstico, deve preencher um dos critérios abaixo:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemia por anticorpos quentes: apresentar detecção do anticorpo ligado por anti-IgG ou anti-IgA;</li> <li>• Doença das aglutininas a frio (crioaglutininas): apresentar complemento ligado por anti-C3 e pesquisa de crioaglutininas positiva com títulos superiores a 1:40;</li> <li>• Hemoglobinúria paroxística a frio: apresentar anticorpo ligado por anti-IgG, com teste de Donath-Landsteiner positivo.</li> </ul>		
<b>Anexos Obrigatórios</b>	<p><b>Exames:</b> hemograma com contagem de plaquetas e reticulócitos, creatinina, teste de Coombs direto e desidrogenase láctica (LDH) ou haptoglobina.</p> <p><b>Para a identificação do subtipo:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• anti-IgG ou anti-IgA <b>ou</b></li> <li>• anti-C3 e pesquisa de crioaglutininas <b>ou</b></li> <li>• anti-IgG com teste de Donath-Landsteiner.</li> </ul>		
<b>Administração</b>	Adultos: 100 mg/dia, por via oral;  Crianças: 2mg/kg.	5 a 10 mg/kg/dia, por via oral, divididos em 2 X/dia.	400 a 1000 mg/kg/dia, por via intravenosa, por 5 dias. A manutenção pode ser necessária e é feita a cada 21 dias.
<b>Prescrição Máxima Mensal</b>	186 drág.	496 caps (25 mg), 744 caps (50 mg), 372 caps (100 mg) ou 8 fr.	300 amp (1g) ou 100 amp (5g).
<b>Monitoramento</b>	<p>Objetivo: manutenção da hemoglobina &gt; 10 g/dL.</p> <p>- Em pacientes idosos ou com comorbidades que diminuam a capacidade funcional, a hemoglobina deve ser mantida em níveis que diminuam os sintomas.</p>		
	- Hemograma com plaquetas (1x/sem. no 1º mês, 15 a 15 dias no 2º e 3º meses e após, 1x/mês ou se alterar dose).	- Nível sérico do fármaco (nadir entre 100 a 200 ng/mL).  - Pressão arterial.	- Creatinina, hemograma e avaliação clínica de efeitos adversos relacionados à infusão e débito urinário.

<b>Monitoramento (continuação)</b>	<p>- ALT, AST, GGT e bilirrubinas, conforme descrito acima durante 6 meses e depois trimestral.</p> <p>- Se neutrófilos &lt;1.500/mm<sup>3</sup> – reduzir dose em 50%.</p> <p>Se elevação de enzimas hepáticas - interrupção temporária com redução de 50% da dose após a normalização dos níveis.</p>	<p>- Pressão arterial sistêmica e a avaliação da função renal (creatinina) antes do tratamento e repetidas a cada 2 semanas nos primeiros 3 meses de tratamento e, após, mensalmente.</p> <p>- Redução de 25-50% da dose, se houver desenvolvimento de hipertensão. Persistindo, descontinuar o tratamento.</p>	<p>- Suspender em caso de reações adversas (febre, náuseas, vômitos).</p>
<b>Exclusão</b>	Hipersensibilidade ou intolerância ao(s) medicamento(s).		
<b>Tempo de Tratamento</b>	<p>- Os pacientes com AHAI apresentam uma doença crônica com períodos de remissão e recidiva. O tratamento deve ser instituído quando os pacientes apresentarem crise hemolítica e desenvolverem anemia conforme orientação.</p> <p>- Os pacientes refratários a corticosteróides e a esplenectomia normalmente necessitam de agentes imunossupressores por longo tempo, e sua interrupção pode ser tentada após resposta sustentada por pelo menos 6 meses.</p>		
<b>Associações Não Permitidas</b>	Ciclofosfamida + Ciclosporina.		
<b>Validade dos Exames</b>	Exames Imunológicos: 6 meses. Demais exames: 3 meses.		
<b>Especialidade Médica</b>	<b>Novas Solicitações e Adequações:</b>	Hematologista.	
	<b>Renovações Sem Alterações :</b>	Hematologista.	
<b>Informações da Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS (SIGTAP) para os medicamentos deste Protocolo Clínico:</b>			
<p>1. Os seguintes medicamentos integram Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF):  06.04.09.001-3 - Ciclofosfamida 50 mg (Por Drágea);  06.04.34.002-8 - Ciclosporina 25 mg (Por Cápsula);  06.04.34.003-6 - Ciclosporina 50 mg (Por Cápsula);  06.04.34.004-4 - Ciclosporina 100 mg (Por Cápsula);  06.04.34.005-2 - Ciclosporina 100 mg/mL Solução Oral (Por Frasco De 50 mL);  06.04.31.003-0 - Imunoglobulina Humana 2,5 g Injetável (Por Frasco);  06.04.31.005-6 - Imunoglobulina Humana 5,0 g Injetável (Por Frasco).</p> <p>2. Ácido fólico (comprimido de 5 mg) e Prednisona (comprimidos de 5 mg e de 20 mg) incluem-se no Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF).</p> <p>3. As administrações intravenosas de Metilprednisolona 500 mg injetável (por ampola) e Ciclofosfamida frasco-ampola de 200 e 1.000 mg são contempladas na modalidade hospitalar por meio dos procedimentos:  0303020016 - Pulsoterapia I (Por Aplicação);  0303020024 - Pulsoterapia II (Por Aplicação).</p>			
<b>CID-10:</b>			
<b>D59.0</b> Anemia hemolítica autoimune induzida por droga			
<b>D59.1</b> Outras anemias hemolíticas autoimunes			