



MINISTÉRIO DA SAÚDE

**NOTA TÉCNICA CONJUNTA nº 001/2016
(CGSH/DAET/SAS/MS e CGAFME/DAF/SCTIE/MS)**

Brasília, 07 de março de 2016.

Assunto: Disponibilização de Fenoximetilpenicilina 80.000UI/ml, solução oral, para crianças com Doença Falciforme.

1. A Doença Falciforme

A Doença Falciforme é uma das doenças hereditárias mais comuns no mundo. A causa da doença é uma mutação no gene que produz a hemoglobina A, dando origem a outra mutante denominada hemoglobina S. Existem outras hemoglobinas mutantes como, por exemplo: C, D, E, etc., que em par com a S constituem-se num grupo denominado de Doença Falciforme: Anemia Falciforme (SS), as doenças SC, SD, SE e outras mais raras. Apesar das particularidades que as distinguem e de graus variados de gravidade, todas essas doenças têm manifestações clínicas e hematológicas semelhantes.

Dentre as Doenças Falciformes a de maior significado clínico é a Anemia Falciforme determinada pela presença da Hb S em homozigose (HbSS), ou seja, a criança recebe de cada um dos pais um gene para hemoglobina S. A presença de apenas um gene para hemoglobina S, combinado com outro gene para hemoglobina A possui um padrão genético AS (heterozigose) que não produz manifestações da doença e é identificado como "Portador do Traço Falciforme".

Essa mutação teve origem no continente africano e pode ser encontrada em várias populações de diversas partes do mundo. No Brasil, devido ao grande contingente da população africana, desenraizada de seus países para o trabalho escravo, a Doença Falciforme faz parte de um grupo de doenças e agravos relevantes que afetam, prevalentemente, a população negra. Por esta razão, a

Doença Falciforme foi incluída nas ações da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da População Negra.

Em 2005 foi incluído no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), por meio da Portaria MS/GM nº 1391, as diretrizes para a política de atenção integral às pessoas com Doença Falciforme. Assim, passaram a ser desenvolvidas ações de capacitação dos trabalhadores do SUS, informação e estruturação de serviços e elaboração de protocolos para concretizar essa atenção integral.

Nascem no Brasil em média 3.000 crianças com Doença Falciforme por ano. A incidência está em torno de 1:1000 com a doença e 1:35 com Traço Falciforme.

As pessoas com Doença Falciforme apresentam anemia crônica e episódios de dor severa, decorrentes do processo de vaso oclusão causado pela forma de foice que as hemácias assumem, em situações que denominamos crise, impedindo que elas circulem adequadamente podendo haver interrupção de fluxo sanguíneo e morte de tecidos e órgãos. A vulnerabilidade a infecções e outras intercorrências são frequentes nessas pessoas.

O diagnóstico precoce da doença falciforme, pelo teste do pezinho, possibilita o acompanhamento da criança antes do surgimento da sintomatologia e suas complicações e permite iniciar a profilaxia antibiótica desde os 3 meses de vida, conjuntamente à vacinação contra germes encapsulados. Isso reduz de maneira significativa as mortes associadas a esta enfermidade, principalmente por problemas infecciosos (de 30% para 1%), além de proporcionar a chance de melhor qualidade de vida. Nas crianças diagnosticadas com a Doença Falciforme, a vulnerabilidade para infecções é 400 vezes maior. Nos demais pacientes, a asplenia funcional faz com que fiquem mais susceptíveis às infecções de repetição e infecções graves, principalmente pelo pneumococo.

O uso profilático de antimicrobianos tem como objetivo prevenir a transmissão de doença infecciosa ou evitar o seu desenvolvimento. Assim, para diminuir a incidência dessas infecções, bem como a mortalidade, é preconizado nessa população o uso de penicilina profilática desde o diagnóstico até os cinco anos de idade e o uso de um calendário vacinal mais alargado. Esta profilaxia antibiótica é feita com fenoximetilpenicilina (Penicilina Solução Oral / Penicilina Solução injetável) ou a benzilpenicilina (penicilina G Benzatina).

A handwritten signature or scribble in the bottom right corner of the page, consisting of a large, stylized letter 'Q' or similar shape with a long tail extending downwards and to the left.

2. A Penicilina

A Penicilina Oral é uma medicação de eficácia comprovada, sua absorção é rápida e obtêm-se concentrações máximas no sangue em 30 a 60 minutos após a ingestão, sendo metabolizada em derivados do ácido penicilóico e rapidamente eliminada pelos rins; o sal de potássio tem melhor absorção e distribuem-se rapidamente nos tecidos. Conseqüentemente, essa penicilina mantém níveis séricos mais altos se administradas em intervalos determinados, quando comparada à penicilina benzatina.

As formas injetáveis da medicação trazem para as crianças com Doença Falciforme mais uma situação dolorosa, uma vez que, se submetem a esta medicação obrigatoriamente até, pelo menos, os cinco anos de idade. Assim, a disponibilização da penicilina oral constitui um dos instrumentos de humanização da atenção aos pacientes com Doença Falciforme.

Com a Portaria nº 45, de 10 de setembro de 2013, o Ministério da Saúde incorpora a penicilina oral para profilaxia de infecção em crianças menores de 5 anos com doença falciforme no SUS e, em 2015 foi incluída no Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica (CESAF).

3. Da Programação

Para a organização da distribuição, o Ministério da Saúde, identificou a necessidade de levantar a demanda junto aos estados, uma vez que há heterogeneidade da organização da atenção às pessoas com doença Falciforme. Desta forma foi disponibilizado um formulário (FORMSUS), às Secretarias Estaduais, Distrito Federal e serviços, no período de 21 a 31/01 e, posteriormente, prorrogado até o dia 19/2, onde foi informado por esse o quantitativo de pacientes acompanhados na faixa etária indicada.

Assim, obteve-se um panorama real da situação atual de cada estado, balizando essa primeira distribuição.

4. Da Distribuição da Fenoximetilpenicilina Potássica

O Ministério da Saúde, por meio do Departamento de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos, disponibilizará trimestralmente aos estados e Distrito Federal o medicamento Fenoximetilpenicilina Potássica, na forma farmacêutica de pó para solução oral, com apresentação de frasco de 80.000UI/ml.

Este medicamento destina-se exclusivamente à prevenção de infecções em crianças menores de 5 anos de idade diagnosticadas com doença falciforme e atendidas no âmbito do SUS. Tal medicamento será distribuído às CAFs Estaduais (Central de Abastecimento Farmacêutico) pelo Ministério da Saúde.

Os profissionais de saúde das CAFs e das unidades públicas dispensadoras do medicamento Fenoximetilpenicilina Potássica, são responsáveis pelo cumprimento das exigências legais quanto ao armazenamento, distribuição, controle, dispensação e orientações de uso.

5. Do tratamento

O tratamento com a Fenoximetilpenicilina Potássica (via oral) é preconizado desde o diagnóstico da Doença Falciforme até os 5 anos de idade, devendo ser realizado conforme o esquema terapêutico abaixo:

- **Crianças com até 3 anos:** 125 mg (200.000UI) a cada 12 horas (250 mg/dia), que corresponde a 5ml/dia.

- **Crianças de 3 a 5 anos:** 250 mg (400.000UI) a cada 12 horas (500 mg/dia), que corresponde a 10ml/dia.

Informa-se que aproximadamente 1.600 UI equivalem a 1 mg do medicamento.

Ressalta-se que o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) de Doença Falciforme encontra-se em fase de revisão pelo Ministério da Saúde, e contemplará em seu escopo a Fenoximetilpenicilina Potássica para o tratamento de crianças diagnosticadas com doença falciforme.

O tratamento da Doença Falciforme deve seguir as recomendações elencadas no PCDT.

6. Do Registro das Informações

O Ministério da Saúde disponibiliza o Hórus – Sistema Nacional de Gestão da Assistência Farmacêutica aos estados, Distrito Federal e municípios para a realização da gestão de estoques, cadastro dos usuários e as dispensações de medicamentos. Aos estabelecimentos que utilizam o Hórus para a gestão do Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica, recomenda-se a utilização deste sistema em todas as unidades públicas distribuidoras e dispensadoras do medicamento Fenoximetilpenicilina Potássica. Maiores informações sobre o Sistema estão

disponíveis na página www.saude.gov.br/horusestrategico, telefone (61) 3315-2683 ou por meio do correio eletrônico horus.estrategico@saude.gov.br.

Salientamos que o uso do sistema Hórus para o registro de informações de entradas, distribuições e dispensações do medicamento propicia a transmissão e consolidação de informações para o Ministério da Saúde em tempo real, afastando a necessidade de uso ou desenvolvimento de qualquer outra solução tecnológica.

Para as unidades públicas dispensadoras do medicamento Fenoximetilpenicilina Potássica que não utilizam o Hórus, o registro das etapas de distribuição, dispensação e estoque deverá ser realizado em planilha disponível na página www.saude.gov.br/cesaf, opção “Informações para gestão da assistência farmacêutica” para monitoramento dessas etapas.

Os dados dos estabelecimentos de saúde de cada estado deverão ser consolidados no modelo da planilha supracitada pela AF/SES e enviados para o e-mail anemiafalciforme.daf@saude.gov.br, mensalmente, até o dia 15 do mês subsequente. Considerar como assunto do e-mail: “Dados consolidados referentes ao período dia/mês/ano a dia/mês/ano (UF)”.

Para informações adicionais, sugere-se contato com o grupo técnico pelo e-mail: anemiafalciforme.daf@saude.gov.br.



LUIZ HENRIQUE COSTA
Coordenador-Geral de Assistência
Farmacêutica e Medicamentos Estratégicos
DAF/SCTIE/MS



JOÃO PAULO BACCARA
Coordenador-Geral de Sangue e
Hemoderivados
DAET/SAS/MS

REFERÊNCIAS

1. Costa FF. Anemia Falciforme. In: Zago MA, Falcão RP, Pasquini R. Hematologia - Fundamentos e Prática. 1ª ed. Rio de Janeiro: Atheneu; 2001. p. 289-307.
2. Bandeira FM, Leal MC, Souza RR, Furtado VC, Gomes YM, Marques NM. Características de recém-nascidos portadores de hemoglobina S detectados através de triagem em sangue de cordão umbilical. *J Pediatr. (Rio J)*. 1999;75:167-71.
3. Silla LMR. Doença falciforme: um grave e desconhecido problema de saúde pública no Brasil. *J Pediatr (Rio J)*. 1999;75:145-6.
4. Hokama NK, Hokama POM, Machado PEA, Matsubara LS. Interferência da malária na fisiologia e na fisiopatologia do eritrócito (Parte 2 - Fisiopatologia da malária, da anemia falciforme e suas inter-relações). *J Bras Med*. 2002;83:40-8.
5. Loggetto SR, Pellegrini-Braga JA, Costa-Carvalho BT, Solé D. Alterações imunológicas em pacientes com anemia falciforme. *Rev Bras Alerg Imunopatol*. 1999;22:77-82.
6. Ware RE. Salmonella infection in sickle cell disease: a clear and present danger. *J Pediatr*. 1997;130:350-1.
7. Knight-Madden J, Serjeant GR. Invasive pneumococcal disease in homozygous sickle cell disease: Jamaican experience 1973-1997. *J Pediatr*. 2001;138:65-70.
8. Pinto MIM, Machado DM. Parvovirose. In: Farhat CK, Carvalho ES, Carvalho LHF, Succi RCM. *Infectologia Pediátrica*. 2ª ed. Rio de Janeiro: Atheneu; 1998. p. 478-80.
9. Choo S, Finn A. New pneumococcal vaccines for children. *Arch Dis Child*. 2001;84:289-94.
10. Bricks LF. Vacina anti-pneumocócica: eficácia em diferentes grupos de risco e recentes avanços no desenvolvimento de uma vacina mais imunogênica - atualização. *J Pediatr (Rio J)*. 1994;70:75-81.
11. Schutze GE, Mason EOJ, Barson WJ, Kim KS, Wald ER, Givner LB, et al. Invasive pneumococcal infections in children with asplenia. *Pediatr Infect Dis J*. 2002;21:278-82.
12. Norris CF, Mahannah SR, Smith-Whitley K, Ohene-Frempong K, McGowan KL. Pneumococcal colonization in children with sickle cell disease. *J Pediatr*. 1996;129:821-7.
13. Bjornson AB, Falletta JM, Verter JJ, Buchanan GR, Miller ST, Pegelow CH, et al. Serotype-specific immunoglobulin G antibody responses to pneumococcal polysaccharide vaccine in children with sickle cell anemia: effects of continued penicillin prophylaxis. *J Pediatr*. 1996;129:828-35.
14. Pearson HA. Prevention of pneumococcal disease in sickle cell anemia. *J Pediatr*. 1996;129:788-9.
15. Keenan RD, Boswell T, Milligan DW. Do post-splenectomy patients take prophylactic penicillin? *Br J Haemat*. 1999;105:509-10.