

DOENÇA FALCIFORME	
Portaria SAS/SCTIE/MS nº 05 – 19/02/2018	
Medicamento	HIDROXIURÉIA
CID 10	D57.0, D57.1, D57.2
Apresentação	500mg (cápsula gel dura)
Inclusão	<p>Serão incluídos os pacientes que apresentarem <u>TODOS</u> os critérios abaixo:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) eletroforese de hemoglobina compatível com o diagnóstico de DF: Hb SS, SC, SD ou SBetaTal; 2) idade igual ou maior que 2 anos (ou a partir de 9 meses – Casos Especiais); 3) possibilidade de comparecer às reavaliações periódicas; 4) Beta-HCG sérico negativo para mulheres em idade reprodutiva; e 5) ter apresentado pelo menos uma das complicações abaixo nos últimos 12 meses: <ul style="list-style-type: none"> - três ou mais episódios de crises vasclusivas com necessidade de atendimento médico; - dois episódios de síndrome torácica aguda (definida como dor torácica aguda com infiltrado pulmonar novo, febre de 37,5 oC ou superior, taquipneia, sibilos pulmonares ou tosse); - um episódio de priapismo grave ou priapismo recorrente; - necrose isquêmica óssea; - insuficiência renal; - proteinúria de 24 h maior ou igual a 1 g; - anemia grave e persistente (Hb menor que 6 g/dL em três dosagens no período de 3 meses); - desidrogenase láctica (DHL) elevada duas vezes acima do limite superior nas crianças ou adolescentes e acima de três vezes do limite superior no adulto; - alterações no eco-Doppler transcraniano acima de 160 e até 200 cm/s; - retinopatia proliferativa; ou - quaisquer outras situações em que haja comprovação de lesão crônica de órgão(s). <p>Casos Especiais:</p> <p>Crianças < 2anos de idade (a partir dos 09 meses) - (devido a efeitos teratogênicos e carcinogênicos, o tto deverá ser criteriosamente analisado), mesmos critérios de inclusão + 1 dos critérios abaixo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - dactilite (no primeiro ano de vida); - concentração de Hb < 7g/dl (média de 3 valores fora de evento agudo); ou - contagem de leucócitos > 20.000/mm³ (média de 3 valores fora de evento agudo).
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none"> - Exames: eletroforese de hemoglobina por focalização isoelétrica ou cromatografia líquida de alta resolução HPLC; hemograma completo; contagem de plaquetas, contagem de reticulócitos; Beta-HCG (<55 anos); sorologia para HIV; Anti-HCV; HBsAg; dosagem de ácido úrico; AST; ALT; Creatinina. - Relato médico descrevendo sintomatologia e eventuais complicações desenvolvidas pelo paciente.
Administração	<p>15mg/Kg/dia dose única. 35mg/Kg/dia dose máxima</p> <p>*Para a manipulação da preparação líquida para crianças, recomenda-se dissolver a cápsula de 500 mg em 10 mL de água destilada ou filtrada, obtendo a concentração de 50 mg/mL, o que facilita a administração da dose correta por peso, utilizando uma seringa descartável.</p>
Prescrição Máxima Mensal	217 caps
Monitoramento	A cada 2 semanas até atingir a dose de - Hemograma

	manutenção; após, a cada 4 semanas.	- Contagem de reticulócitos
	A cada 4 semanas até atingir a dose de manutenção; após, a cada 12 semanas.	- Dosagens séricas de ALT, AST, - creatinina e gamaglutamiltranspeptidase. - Dosagem sérica de Beta -HCG.
	A cada 8 semanas até atingir a dose de manutenção; após, a cada 24 semanas.	- HbF - Contagem de reticulócitos.
	<ul style="list-style-type: none"> • Insuficiência Renal: recomenda-se o ajuste da dose conforme o valor de depuração da creatinina: de 10-50 ml/min, administrar 50% da dose; < 10 ml/min, administrar 20% da dose. • Insuficiência hepática: não há dados para ajuste de dose. • HBV/HCV + - as provas de função hepática devem ser monitorizadas mensalmente • HIV+: a HU aumenta o risco de neuropatia periférica, pancreatite e insuficiência hepática, principalmente quando associada a antirretrovirais como didanosina e estavudina. Em pacientes HIV positivos que apresentem quadro de pancreatite ou toxicidade hepática durante o uso de HU, esta deverá ser suspensa e o seu uso contraindicado; • Ácido fólico - recomendado o emprego profilático concomitante de 5 mg/dia de ácido fólico, 3 vezes por semana. • Ácido úrico - Níveis basais acima do limite normal devem ser monitorizados mensalmente • Medidas antropométricas das crianças devem ser monitorados a cada 2 semanas durante os 2 primeiros meses de tratamento ou enquanto a dose estiver sendo ajustada; quando a criança estiver com sua dose de manutenção, esse monitoramento deve ser feito a cada mês. 	
Exclusão	<ul style="list-style-type: none"> - Pacientes que tenham intolerância ou hipersensibilidade ao medicamento; - Contagem de neutrófilos abaixo de 2.000/mm³, Hb abaixo de 4,5 g/dL, reticulócitos abaixo de 80.000/mm³ (quando Hb menor que 8 g/dL), contagem de plaquetas abaixo de 80.000/mm³ ou gestação. - Gestação; - Amamentação; - Pacientes HIV positivos que apresentem quadro de pancreatite ou toxicidade hepática durante o uso de HU, esta deverá ser suspensa e o seu uso contraindicado. 	
Tempo de Tratamento	Tratamento por pelo menos 2 anos, ou mantido por tempo indeterminado, de acordo com a evolução do paciente. **A HU deve ser suspensa quatro semanas antes do início do condicionamento para transplante e apenas reintroduzida caso não ocorra a pega do transplante.	
Validade dos Exames	<ul style="list-style-type: none"> - Hemograma completo, contagem de plaquetas, contagem de reticulócitos, Beta-HCG (<55 anos), dosagem de ácido úrico, AST, ALT e creatinina: 3 meses; - Sorologia para HIV, Anti-HCV, HBsAg: 6 meses; - Eletroforese de hemoglobina por focalização isoelétrica ou cromatografia líquida de alta resolução HPLC: 12 meses 	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Hematologista
	Renovações Sem Alterações	Hematologista
CID-10: D57.0 Anemia falciforme com crise D57.1 Anemia falciforme sem crise D57.2 Transtornos falciformes heterozigóticos duplos * A Talassemia Beta (D56.1) e Outras talassemias (D56.8) incluem-se nos transtornos heterozigóticos duplos		