



**FORMULÁRIO MÉDICO PARA SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTOS
ATRAVÉS DO CEAF/SC PARA O TRATAMENTO DE
LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO (LES)
PORTARIA SAS/MS Nº 21 DE 01/11/2022**



Declaro, para fins de solicitação de medicamentos para o tratamento de Lúpus Eritematoso Sistêmico, que a(o) paciente _____ não apresenta critérios de exclusão e satisfaz **os critérios de classificação**, propostos pelo American College of Rheumatology (ACR) 1982/1997, SLICC 2012 ou Eular/ACR 2019.

O paciente pode ser classificado com LES a partir da presença de, pelo menos, **4 dos 11 critérios** descritos abaixo, em qualquer momento da vida:

- Eritema malar:** eritema fixo, plano ou elevado nas eminências malares, tendendo a poupar a região nasolabial;
- Lesão discóide:** lesão eritematosa, infiltrada, com escamas queratóticas aderidas e tampões foliculares, que evolui com cicatriz atrófica e discromia;
- Fotossensibilidade:** eritema cutâneo resultante de reação incomum ao sol, por história do paciente ou observação do médico;
- Úlcera oral:** ulceração oral ou nasofaríngea, geralmente não dolorosa, observada pelo médico;
- Artrite:** artrite não erosiva envolvendo 2 (duas) ou mais articulações periféricas, caracterizada por dor à palpação, edema ou derrame;
- Serosite:** pleurite e/ou pericardite;
- Alteração renal:** proteinúria persistente maior que 0,5 g/dia ou acima de +++ se não quantificada ou presença de cilindros celulares – **Anexar exames complementares que comprovem as alterações;**
- Alteração neurológica:** convulsão e/ou psicose;
- Alterações hematológicas:** anemia hemolítica com reticulocitose e/ou leucopenia $< 4.000/mm^3$ e/ou linfopenia $< 1.500/mm^3$ e/ou trombocitopenia $< 100.000/mm^3$ - **Anexar exames complementares que comprovem as alterações;**
- Alterações imunológicas:** presença de anti-DNA nativo **e/ou** presença de anti-Sm **e/ou** achados positivos de anticorpos antifosfolípidios (concentração sérica anormal de anticardiolipina IgG ou IgM, teste positivo para anticoagulante lúpico, usando teste-padrão ou VDRL falso positivo confirmado por FTA-Abs negativo) - **Anexar exames complementares que comprovem as alterações;**
- Anticorpo antinuclear (FAN):** título anormal de FAN (na ausência do uso de fármacos sabidamente associados ao Lúpus induzido por fármacos) - **Anexar FAN.**

OU

O paciente pode ser classificado como com LES quando apresentar, pelo menos, **4** dos critérios a seguir, incluindo pelo menos 1 **critério clínico** e 1 **critério imunitário** ou se apresentar biópsia renal compatível com nefrite lúpica + FAN ou anticorpos anti-dsDNA.

Critérios Clínicos:

- Lúpus cutâneo agudo: eritema malar (não é contabilizado se for lesão discóide), lúpus bolhoso, variante com necrose epidérmica tóxica, eritema maculopapular, eritema fotossensível (na ausência de dermatomiosite) ou lúpus cutâneo subagudo (anular policíclico ou psoriasiforme não cicatricial, apesar de poder evoluir com alteração de pigmentação ou teleangiectasias).
- Lúpus cutâneo crônico: eritema discóide localizado (acima do pescoço) ou generalizado (acima e abaixo do

pescoço), lúpus hipertrófico (verrucoso), paniculite (lúpus profundus), lúpus mucoso, lúpus eritematoso tumidus, eritema pérmio ou sobreposição de lúpus discoide e líquen plano.

Alopecia não cicatricial: afinamento difuso ou fragilidade capilar com quebra visível de cabelos (na ausência de outras causas, tais como alopecia areata, alopecia androgênica, medicamentos, deficiências vitamínicas ou ferropenia).

Úlceras orais ou nasais: ulcerações geralmente pouco dolorosas localizadas no palato, boca e língua ou úlceras nasais (na ausência de outras causas, tais como vasculites, doença de Behçet, infecções – herpes vírus, doença intestinal inflamatória, artrite reativa, medicamentos ou comidas ácidas).

Alterações articulares: sinovite em duas ou mais articulações, com edema ou derrame articular ou artralgia em duas ou mais articulações e rigidez matinal maior que 30 minutos.

Serosites: dor pleurítica típica por mais de um dia ou derrame pleural ou atrito pleural ou dor pericárdica típica por mais de um dia ou derrame pericárdico ou atrito pericárdico ou eletrocardiograma com sinais de pericardite (na ausência de outras causas, tais como infecção, uremia ou síndrome de Dressler).

Alterações renais: relação entre proteína e creatinina urinárias (ou proteinúria de 24 horas) representando mais de 500 mg de proteínas nas 24 horas ou presença de cilindros hemáticos.

Alterações neurológicas: convulsão, psicose, mononeurite múltipla, mielite, neuropatia periférica ou craniana ou estado confusional agudo (na ausência de vasculites primárias, infecções, distúrbios hidroeletrólíticos, distúrbios metabólicos, uremia, medicamentos, intoxicações ou diabetes melito).

Anemia hemolítica: presença de anemia hemolítica.

Leucopenia ou linfopenia: contagem de leucócitos $<4.000/mm^3$ ou linfopenia $<1.000/mm^3$, em pelo menos uma ocasião (na ausência de outras causas, tais como síndrome de Felty, medicamentos ou hipertensão portal).

Trombocitopenia: contagem de plaquetas $<100.000/mm^3$ em pelo menos uma ocasião (na ausência de outras causas, tais como medicamentos, hipertensão portal ou púrpura trombocitopênica trombótica).

Biópsia renal compatível com nefrite lúpica

Critérios Imunológicos (Apresentar o exame quando o item for assinalado)

Fator Antinuclear (FAN): fator antinuclear acima do valor de referência.

Anti-DNA nativo: anti-DNA nativo acima do valor de referência ou 2 vezes acima do valor de referência quando testado por ELISA.

Anti-Sm: anticorpo anti-Sm positivo.

Antifosfolídeos: qualquer um dos seguintes: anticoagulante lúpico positivo; VDRL falso-positivo; anticardiolipinas (IgA, IgG ou IgM) em títulos moderados ou altos ou anti-beta 2-glicoproteína 1 (IgA, IgG ou IgM) positivo.

Complementos reduzidos (abaixo do limite inferior da normalidade de acordo com a técnica do laboratório): frações C3, C4 ou CH50.

Coombs direto: Coombs direto positivo (na ausência de anemia hemolítica).

OU

O paciente pode ser classificado como com LES se tiver pontuação ≥ 10 , sendo que, em cada domínio, deve ser utilizada a maior pontuação. Ainda, é condição necessária a positividade de FAN $\geq 1:80$.

<p>Domínio Constitucional</p> <p><input type="checkbox"/> Febre (2 pontos)</p>	<p>Domínio hematológico</p> <p><input type="checkbox"/> Leucopenia (3 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Plaquetopenia (4 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Hemólise autoimune (4 pontos)</p>
<p>Domínio Cutâneo</p> <p><input type="checkbox"/> Alopecia não cicatricial (2)</p> <p><input type="checkbox"/> Úlceras orais (2)</p> <p><input type="checkbox"/> Lúpus cutâneo subagudo ou Lúpus Eritematoso Discóide (4)</p> <p><input type="checkbox"/> Lúpus cutâneo agudo (6 pontos)</p>	<p>Domínio renal</p> <p><input type="checkbox"/> Proteinúria $\geq 0,5$ g/24 horas (4 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Biópsia renal classe II ou nefrite lúpica classe V (8 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Biópsia renal classe III ou nefrite lúpica classe IV 6 (10 pontos)</p>
<p>Domínio articular</p> <p><input type="checkbox"/> Sinovite ou dor à palpação ≥ 2 articulações e rigidez matinal ≥ 30 minutos (6 pontos)</p>	<p>Domínio dos anticorpos antifosfolipídicos (Apresentar o exame quando o item for assinalado)</p> <p><input type="checkbox"/> aCL (IgG > 400 PL ou anti-B2GPI IgG > 40 ou LAC+ (2 pontos)</p>
<p>Domínio neurológico</p> <p><input type="checkbox"/> Delírio (2 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Psicose (3 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Convulsão (5 pontos)</p>	<p>Domínio complemento (Apresentar o exame quando o item for assinalado)</p> <p><input type="checkbox"/> C3 baixo ou C4 baixo 3 (3 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> C3 e C4 baixos (4 pontos)</p>
<p>Domínio serosas</p> <p><input type="checkbox"/> Derrame pleural ou pericárdico (5 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Pericardite aguda (6 pontos)</p>	<p>Domínio dos anticorpos altamente específicos (Apresentar o exame quando o item for assinalado)</p> <p><input type="checkbox"/> Anti-dsDNA (6 pontos)</p> <p><input type="checkbox"/> Anti-Smith (6 pontos)</p>
<p><input type="checkbox"/> Paciente apresenta fator antinuclear (FAN) $\geq 1:80$ (condição necessária - Apresentar o exame)</p>	
<p>- Terapias anteriores – Informar medicamentos:</p> <hr/> <hr/> <hr/>	
<p>_____</p> <p>Assinatura e carimbo médico (a)</p>	<p>_____</p> <p>Data</p>