



**FORMULÁRIO MÉDICO PARA SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTO
POR MEIO DO CEAF/SC PARA O TRATAMENTO HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA
NOTURNA**

Portaria SAES/SCTIE/MS nº 18, de 20 de novembro de 2019



Declaro, para os devidos fins de solicitação de Eculizumabe, que **a(o) usuária(o)**

_____, preenche os
critérios abaixo:

Assinalar o Hemocentro de atendimento do paciente (OBRIGATÓRIO)

- Florianópolis
- Lages
- Joaçaba
- Chapecó
- Joinville
- Criciúma
- Blumenau

1. * PACIENTES NOVOS (nunca tratados anteriormente com Eculizumabe)**

1.1 O paciente (>14 anos) deve apresentar lactato desidrogenase (LDH) $\geq 1,5$ vez o limite superior e tamanho do clone > 10% (anexar exames comprobatórios), além de pelo menos um dos critérios abaixo (favor assinalar):

- Histórico de evento tromboembólico com necessidade de anticoagulação terapêutica (anexar exame de imagem), após afastadas outras causas de trombofilia adquiridas mais comuns, como síndrome de anticorpo antifosfolípide (SAAF) e neoplasia; (ANEXAR EXAME COMPROBATÓRIO)
- Anemia crônica demonstrada por mais de uma medida de hemoglobina ≤ 7 mg/dL ou por mais de uma medida de hemoglobina ≤ 10 mg/dL com sintomas concomitantes de anemia, em que outras causas além da HPN foram excluídas (anexar exame); (ANEXAR EXAME COMPROBATÓRIO)
- Hipertensão arterial pulmonar, evidenciada por ecocardiograma com PSAP > 35 , em que outras causas além da HPN foram excluídas; (ANEXAR EXAME COMPROBATÓRIO)
- História de insuficiência renal, demonstrada por uma taxa de filtração glomerular ≤ 60 mL/min/1,73 m², em que outras causas além da HPN foram excluídas (anexar exame); (ANEXAR EXAME COMPROBATÓRIO), OU
- Gestação em curso, evidenciada por beta-HCG > 6 mUI/mL, com história prévia de intercorrência gestacional (ANEXAR EXAME COMPROBATÓRIO e RELATO MÉDICO).

1.2 Assinalar se o paciente apresenta algum critério de exclusão ao tratamento:

- Diagnóstico de HPN subclínica; OU
- diagnóstico de HPN concomitante a síndrome de falência medular grave ativa (anemia aplástica com dois ou mais dos seguintes marcadores: contagem de neutrófilos abaixo de $0,5 \times 10^9/L$, contagem de plaquetas abaixo de $20 \times 10^9/L$, reticulócitos abaixo de $25 \times 10^9/L$);
- NENHUM DOS ANTERIORES

2. * PACIENTES EM USO DE ECULIZUMABE:**

Asseguro que o(a) usuário(a) já faz uso do Eculizumabe (anexar documentação que comprove a condição clínica anterior ao uso do medicamento, incluindo o laudo diagnóstico por citometria de fluxo).

2.1 Assinalar se o paciente apresenta algum critério de exclusão e/ou interrupção ao tratamento:

- Diagnóstico de HPN subclínica; OU
- diagnóstico de HPN concomitante a síndrome de falência medular grave ativa (anemia aplástica com dois ou mais dos seguintes marcadores: contagem de neutrófilos abaixo de $0,5 \times 10^9/L$, contagem de plaquetas abaixo de $20 \times 10^9/L$, reticulócitos abaixo de $25 \times 10^9/L$); OU
- Hemólise, evidenciada por LDH $> 1,5$ vezes o limite superior de referência 3 meses a partir da primeira dose do medicamento; OU
- Evento tromboembólico 3 meses a partir da primeira dose do medicamento; OU
- O(a) usuário(a) necessitou de transfusão sanguínea nos primeiros seis meses após a primeira dose do medicamento; OU
- O(a) usuário(a) necessitou de mais do que três transfusões em um ano;
- NENHUM DOS ANTERIORES

3. * REAVALIAÇÃO SEMESTRAL DE PACIENTES EM TRATAMENTO** (encaminhar o formulário preenchido pelo médico e os exames obrigatórios para reavaliação central da DIAF):

3.1 Assinalar se o paciente apresenta algum critério de exclusão e/ou interrupção ao tratamento:

- Diagnóstico de HPN subclínica; OU
- diagnóstico de HPN concomitante a síndrome de falência medular grave ativa (anemia aplástica com dois ou mais dos seguintes marcadores: contagem de neutrófilos abaixo de $0,5 \times 10^9/L$, contagem de plaquetas abaixo de $20 \times 10^9/L$, reticulócitos abaixo de $25 \times 10^9/L$); OU
- Hemólise, evidenciada por LDH $> 1,5$ vezes o limite superior de referência 3 meses a partir da primeira dose do medicamento; OU
- Evento tromboembólico 3 meses a partir da primeira dose do medicamento; OU
- O(a) usuário(a) necessitou de transfusão sanguínea nos primeiros seis meses após a primeira dose do medicamento; OU
- O(a) usuário(a) necessitou de mais do que três transfusões em um ano;
- NENHUM DOS ANTERIORES

PREENCHIMENTO MÉDICO OBRIGATÓRIO PARA AVALIAÇÃO DE TODOS OS PACIENTES (NOVOS, JÁ EM USO E REAVALIAÇÃO SEMESTRAL):

Questionário de Avaliação da História Clínica

QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA HISTÓRIA CLÍNICA			
Informar se o(a) usuário(a) apresenta ou apresentou:			
População de pacientes com maior risco de HPN:			
Teste Coombs negativo, especialmente em pacientes com deficiência de íons;		SIM	NÃO
Hemoglobinúria (ou hematúria);		SIM	NÃO
Anemia aplástica;		SIM	NÃO
Anemia refratária – Síndromes mielodisplásicas;		SIM	NÃO
Trombose não explicada;		SIM	NÃO
Citopenia não explicada.		SIM	NÃO
Preencher itens abaixo com os dados das últimas dosagens laboratoriais do(a) usuário(a). (Anexar exames se possível)			
Avaliação de evidência de hemólise: (intervalos de referência incluídos nos parênteses)			
EXAMES	Resultado	Data de realização	
LDH \geq 1,5 vezes o limite superior (105-133 IU/L)	IU/L		
Baixos níveis de haptoglobina (41-165 mg/dL)	mg/dL		
Contagem elevada de reticulócitos (0,5-1,5%)	%		
Bilirrubina elevada (0-0,3 mg/dL)	mg/dL		
Avaliação de sinais de disfunção renal: (intervalos de referência incluídos nos parênteses)			
EXAMES	Resultado	Data de realização	
Proteinúria (\leq 30 mg albumina/g creatinina)	mg/g		
Baixa TFGe (90-120 mL/min/1,73 m ²)	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		
Avaliação de evidência de comorbidades de HPN: (intervalos de referência incluídos nos parênteses)			
EXAMES	Resultado	Data de realização	
Baixa contagem de plaquetas (100mil-400mil/ μ L)	/ μ L		
D-dímero elevado (\leq 250 ng/mL)	ng/mL		
NT-PróBNP elevado	pg/mL		
Pressão arterial pulmonar elevada (> 25mmHg)	mm/Hg		
Informar se o(a) usuário(a) apresenta ou apresentou:			
Outros sintomas associados com HPN que devem elevar o grau de suspeita			
Dor abdominal		SIM	NÃO
Dor no peito		SIM	NÃO
Dispneia		SIM	NÃO
Cansaço		SIM	NÃO

Qualidade de vida prejudicada		SIM		NÃO
Anemia		SIM		NÃO
Disfagia		SIM		NÃO

Questionário de Avaliação da Qualidade de Vida

Faça um círculo ou marque um número por linha para indicar a sua resposta no que se refere aos últimos 7 dias.

Preocupações adicionais		Nem um pouco	Um pouco	Mais ou menos	Muito	Muitíssimo
HI7	Sinto-me fatigado(a).	0	1	2	3	4
HI12	Sinto fraqueza generalizada.	0	1	2	3	4
An1	Sinto-me sem forças (sem vontade para nada).	0	1	2	3	4
An2	Sinto-me cansado(a).	0	1	2	3	4
An3	Tenho dificuldade em <u>começar</u> as coisas porque estou cansado(a).	0	1	2	3	4
An4	Tenho dificuldade em <u>acabar</u> as coisas porque estou cansado(a).	0	1	2	3	4
An5	Tenho energia.	0	1	2	3	4
An7	Sou capaz de fazer minhas atividades habituais.	0	1	2	3	4
An8	Preciso (de) dormir durante o dia.	0	1	2	3	4
An12	Estou cansado(a) demais para comer.	0	1	2	3	4
An14	Preciso de ajuda para fazer minhas atividades habituais.	0	1	2	3	4
An15	Estou frustrado(a) por estar cansado(a) demais para fazer as coisas que quero.	0	1	2	3	4
An16	Tenho que limitar as minhas atividades sociais por estar cansado(a)	0	1	2	3	4

Assinatura e carimbo do(a) médico(a)

Local e data