



**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  $\leq 7$  mg/dL ou por mais de uma medida de hemoglobina  $\leq 10$  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  $\leq 60$  mL/min/1,73 m<sup>2</sup>, 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			
<b>Informar se o(a) usuário(a) apresenta ou apresentou:</b>			
<b>População de pacientes com maior risco de HPN:</b>			
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
<b>Preencher itens abaixo com os dados das últimas dosagens laboratoriais do(a) usuário(a). (Anexar exames se possível)</b>			
<b>Avaliação de evidência de hemólise: (intervalos de referência incluídos nos parênteses)</b>			
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		
<b>Avaliação de sinais de disfunção renal: (intervalos de referência incluídos nos parênteses)</b>			
EXAMES	Resultado	Data de realização	
Proteinúria ( $\leq$ 30 mg albumina/g creatinina)	mg/g		
Baixa TFGe (90-120 mL/min/1,73 m <sup>2</sup> )	mL/min/1,73 m <sup>2</sup>		
Creatinina sérica elevada (mulheres: 0,6-1,1 mg/dL; homens: 0,7-1,3 mg/dL)	mg/dL		
<b>Avaliação de evidência de comorbidades de HPN: (intervalos de referência incluídos nos parênteses)</b>			
EXAMES	Resultado	Data de realização	
Baixa contagem de plaquetas (100mil-400mil/ $\mu$ L)	/ $\mu$ L		
D-dímero elevado ( $\leq$ 250 ng/mL)	ng/mL		
NT-PróBNP elevado	pg/mL		
Pressão arterial pulmonar elevada (> 25mmHg)	mm/Hg		
<b>Informar se o(a) usuário(a) apresenta ou apresentou:</b>			
<b>Outros sintomas associados com HPN que devem elevar o grau de suspeita</b>			
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