HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR (HAP)			
Portaria SAES/MS Nº 10 de 18/07/2023.			
Medicamento	**SILDENAFILA**	**BOSENTANA**	**ILOPROSTA**
CID 10	**I.27.0, I27.2, I27.8**		
Apresentação	**20 mg (comprimido)**	**62,5 mg ou 125 mg (comprimido)**	**10 mcg/ml (solução ampola 1 mL)**
Inclusão	Serão incluídos os pacientes do grupo 1 (HAP), diagnosticados por meio de **Cateterismo cardíaco direito**, que demonstrarem pressão média da arterial pulmonar **acima de 20 mmHg e** pressão de oclusão da artéria pulmonar **menor ou igual a 15 mmHg** **E** Resistência vascular pulmonar maior que 2 WU.		
Anexos Obrigatórios Gerais (*)	1) Cateterismo cardíaco direito; 2) Teste de caminhada de Distância Percorrida em 6 Minutos (TC6M); 3) Formulário Médico **Obrigatório completamente preenchido** (anexar exames complementares se houver que comprovem o diagnóstico); 4) Teste de Vasorreatividade para HAP hereditária, idiopática e/ou induzida por drogas.		
Administração	**Inicial:** 60 mg/dia (3 x 20 mg). **Dose máxima:** 240 mg/dia.	**Inicial:** 62,5 mg 2x/dia. **Dose máxima:** 125 mg 2x/dia.	**Inicial:** 2,5 mcg a 5 mcg por nebulização de 6-9 vezes/dia. **Dose máxima:** 45 mcg/dia.
Prescrição Máxima Mensal	372 cp	62,5mg (62 cp) 125mg (62 cp)	279 ampolas
Monitoramento	Os pacientes com HAP devem ser submetidos à avaliação clínica periódica com equipe de serviço especializado ou de centro de referência (pneumologistas, cardiologistas e reumatologistas, quando necessário) a cada 3 a 6 meses. **Para Bosentana:** - **AST e ALT**: antes do início do tratamento, mensalmente no primeiro ano e, após, trimestralmente. (Se 3x acima do limite de normalidade suspender o uso). **- Hemograma:** mensal durante 4 meses. Após, exame trimestral. **Para Iloprosta:** O uso de Iloprosta deve ser interrompido imediatamente em pacientes com pressão arterial sistólica inferior a 85 mmHg.		

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica

Exclusão	1) Pacientes com Hipertensão Pulmonar (HP) em decorrência de outras condições: - Grupo 2: HP causada por doença cardíaca esquerda; - Grupo 3: HP devido a Doença Pulmonar ou hipóxia; - Grupo 4: HP Tromboembólica Crônica (HPTEC); - Grupo 5: HP com mecanismos multifatoriais e/ou não esclarecidos; 5) Hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos.	
Medicamento	**AMBRISENTANA**	**SELEXIPAGUE**
CID 10	**I27.0, I27.2, I27.8**	
Apresentação	**5 mg ou 10 mg - *Indisponível* (comprimido)**	**200 mcg, 400 mcg, 600 mcg, 800 mcg, 1000 mcg, 1200 mcg, 1400mcg e 1600 mcg (comprimido)**
Inclusão	Serão incluídos os pacientes **maiores de 18 anos** do grupo 1 (HAP), em Classe Funcional (CF) **II ou III** na classificação NYHA/OMS, diagnosticados por meio de **Cateterismo cardíaco direito**, que demonstrarem pressão média da arterial pulmonar **acima de 20 mmHg e** pressão de oclusão da artéria pulmonar **menor ou igual a 15 mmHg** **E** Resistência vascular pulmonar maior que 2 WU.	
Anexos Obrigatórios Gerais (*)	**(*)**	
Administração	**Inicial:** 5 mg/dia. **Dose máxima:** 10 mg/dia	**Inicial:** 200 mcg - 12/12h. Medicamento requer titulação para estabelecimento da dosagem de manutenção. Aumento de 200 mcg semanal, com duração máxima 8 semanas ou até o aparecimento de efeitos adversos não toleráveis. **Dose máxima:** 1600 mcg - 12/12h.
Prescrição Máxima Mensal	5 mg (31 cp) 10 mg (31 cp)	200 mcg (486 cp); 400 mcg (248 cp); 600mcg (155 cp); 800mcg (124 cp); 1000 mcg (93 cp); 1200 mcg (62 cp); 1400 mcg (62 cp); 1600 mcg (62 cp).
Monitoramento	Os pacientes com HAP devem ser submetidos à avaliação clínica periódica com equipe de serviço especializado ou de centro de referência (pneumologistas, cardiologistas e reumatologistas, quando necessário) a cada 3 a 6 meses. **Para Ambrisentana:** - **AST e ALT**: antes do início do tratamento, mensalmente no primeiro ano e, após, trimestralmente. (Se 3x acima do limite de normalidade suspender o uso). **- Hemograma:** mensal durante 4 meses. Após, exame trimestral.	
Exclusão	1) Pacientes com Hipertensão Pulmonar (HP) em decorrência de outras condições: - Grupo 2: HP causada por doença cardíaca esquerda; - Grupo 3: HP devido a Doença Pulmonar ou hipóxia; - Grupo 4: HP Tromboembólica Crônica (HPTEC); - Grupo 5: HP com mecanismos multifatoriais e/ou não esclarecidos; 2) Hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos.	
Tempo de Tratamento	Indeterminado	

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica

Associações Não Permitidas	- Ambrisentana e Bosentana; - Selexipague e Iloprosta.	
Validade dos Exames	- Cateterismo cardíaco direito e Teste de vasoreatividade: Indeterminado; - Teste de caminhada: 24 meses* *Em caso comprovação de falha terapêutica e mudança de Classe Funcional: de 3 a 6 meses.	
Especialidade Médica	**Novas Solicitações**	Pneumologista, Cardiologista e Reumatologista.
	Adequações e Renovações	Pneumologista, Cardiologista e Reumatologista.

Fluxo para cadastro e avaliação do Selexipague no SISMEDEX:

Considerando que o medicamento Selexipague necessita da etapa de titulação inicial para estabelecimento da dose de manutenção, o processo deverá ser cadastrado no SISMEDEX com a dose inicial de 200 mcg nos dois primeiros meses e o mesmo será avaliado pela DIAF. No caso de deferimento, o processo ficará suspenso de autorização até que o paciente realize a titulação e atinja a dose de manutenção.
Após essa etapa, o médico deverá enviar uma nova receita com a dose de manutenção do medicamento + LME para o e-mail diaf.hap@saude.sc.gov.br para autorização central da DIAF.

CID-10:
I27.0 Hipertensão Arterial Pulmonar Primária.
I27.2 Outra Hipertensão Pulmonar Secundária.
I27.8 Outras doenças pulmonares do coração especificadas (HAP associada a cardiopatias congênitas – Síndrome de Eisenmenger).

Quadro 1: Estratificação simplificada de risco de morte dos pacientes com HAP

Variáveis	Risco baixo (CF I, II)	Risco intermediário (CF III)	Risco alto (CF IV)
Clínicas e funcionais*	TC6M > 440 m	TC6M 165-440 m	TC6M < 165 m
Hemodinâmicas	(Opcional) Pressão de AD < 8 SVO2 > 65%	(Opcional) Pressão de AD 8-14 SVO2 60- 65%	Mandatória Pressão de AD > 14 SVO2 < 60%

*Avaliadas a cada 3-6 meses. Fonte: Adaptado de Boucly, A e colaboradores, 2017[30]. Abreviaturas – CF: classe funcional; AD: átrio direito (em mmHg); TC6M: teste de caminhada de 6 minutos; SVO2: saturação venosa central.

Quadro 2: Indicações para uso de tratamento com terapia combinada dupla e tripla sequencial

Classe funcional	Terapia combinada dupla	Terapia tripla
II	Sildenafila + ambrisentana* Sildenafila + bosentana*	Ambrisentana + sildenafila + selexipague Bosentana + sildenafila + selexipague
III	Sildenafila + ambrisentana* Sildenafila + bosentana*	Ambrisentana + sildenafila + iloprosta Bosentana + sildenafila + iloprosta Ambrisentana + sildenafila + selexipague Bosentana + sildenafila + selexipague
IV	Sildenafila + bosentana*	Sildenafila + bosentana + iloprosta

Fonte: Adaptado do Grupo de Trabalho Permanente Para Produção de Informações Técnicas, 2022. * Na impossibilidade de utilização de um destes fármacos iloprosta ou selexipague poderão ser utilizados.