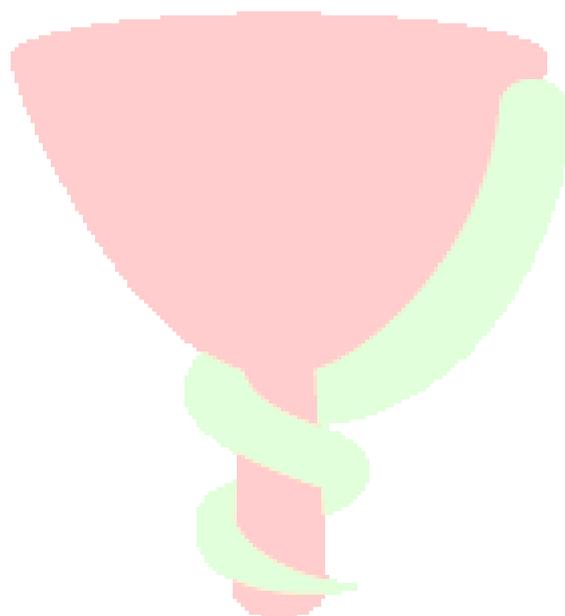


| ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO ASSOCIADO À DEFICIÊNCIA DE C1 ESTERASE (C1-INH) | |
|--|---|
| Portaria SAS/MS nº 880 – 12/07/2016 | |
| Medicamento | DANAZOL |
| CID 10 | D84.1 |
| Apresentação | 100mg (cápsula) |
| Inclusão | <p>Pacientes com diagnóstico confirmado de Angioedema Hereditário (AEH) com deficiência do C1-INH (tipos 1 e 2):</p> <p>a) Anamnese, exame físico e quadro clínico compatível com AEH (edema não pruriginoso, não doloroso e não eritematoso em qualquer parte do corpo, principalmente face e extremidades, podendo afetar sistemas respiratório e gastrointestinal, podendo desencadear edema de glote e cólicas abdominais, respectivamente); E</p> <p>b) Constatação laboratorial de:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ausência, redução ou defeito funcional < 50% de C1-INH; - Redução do complemento hemolítico total (CH50); - Diminuição da fração C4 do complemento; OU <p>c) Evidência genética (presença de mutação patogênica em <i>SERPING1</i>) da doença.</p> <p>Casos Especiais:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pacientes com AEH não associado à deficiência de C1-INH e crianças <12 anos, devem ser encaminhadas para Serviços de Referência; - Pacientes em situações de risco, como cirurgia odontológica ou manobras endoscópicas, devem utilizar Danazol como profilaxia, conforme as Orientações de Administração. |
| Anexos Obrigatórios | Relato médico descrevendo a condição clínica. Dosagem de C1-INH; CH50; fração C4 do complemento OU Mutação patogênica em <i>SERPING1</i> |
| Administração | 200mg VO divididos em 2 administrações diárias, durante o primeiro mês de tratamento. Depois, a dose de monitorização é ajustada conforme resposta clínica e laboratorial. Casos Especiais: O Danazol é administrado na dose de 400-600mg/dia, 05 dias antes e 03 dias depois do procedimento desencadeador de crise. Monitorização: Reduzir a dose de Danazol para a menor dose capaz de controlar os sintomas clínicos se houver resposta clínica (ausência de evento agudo) e laboratorial (atividade de C1-INH 50% do valor normal e C4 normal). |
| Prescrição Máxima Mensal | 248 cáp |
| Monitoramento | C1-INH, C4 após o 1º mês. Hemograma; AST; ALT ; fosfatase alcalina; colesterol total e frações; triglicerídeos e PU semestrais. Ultrassonografia abdominal anual. Em caso de exames alterados, dispensar e solicitar parecer do médico assistente. |
| Exclusão | <p>Pacientes que apresentarem pelo menos um dos critérios abaixo:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mulheres com sangramento genital de origem desconhecida; • Disfunção grave hepática, renal ou cardíaca; • Gravidez ou amamentação; • Porfiria; • Hipersensibilidade ou intolerância ao medicamento; • Neoplasia de fígado ou de próstata; • História de Icterícia ou <i>pruritus gravidarum</i>; • Presença ou história de eventos tromboembólicos; • Crianças (até 12 anos de idade). |

| | |
|--|---|
| Tempo de Tratamento | Continuado, interromper na presença de tumores hepáticos. |
| Validade dos Exames | Exames Imunológicos: 6 meses |
| Especialidade Médica | Não especificada no PCDT a especialidade médica necessária. |
| CID-10: D84.1 Defeitos no sistema complemento | |



DIAF
Diretoria de Assistência
Farmacêutica