DERMATOMIOSITE E POLIMIOSITE			
Portaria SAS/MS n° 1692 22/11/2016			
Medicamento	**AZATIOPRINA**	**CICLOSPORINA**	**IMUNOGLOBULINA HUMANA**
CID 10	**M33.0; M33.1; M33.2**		
Apresentação	50 mg (comprimido)	25, 50, 100 mg (cápsula) e 100 mg/mL sol oral 50mL	**2,5 g** * e 5 g (frasco-ampola)
Inclusão	- **Poliomiosite**: paciente deve apresentar no mínimo 3 (três) critérios. - **Dermatomiosite:** paciente deve apresentar no mínimo 3 (três) dos 4 (quatro) primeiros critérios **acrescido do último critério, característico de Dermatomiosite:** 1 Fraqueza muscular proximal das cinturas pélvica e escapular; 2 Evidência de miosite à biópsia muscular; 3 Elevação de qualquer enzima muscular sérica – creatinofosfoquinase (CPK) ou aldolase ou desidrogenase lática (DHL) ou aminotransferases (AST); 4 Eletromiografia compatível com miopatia; **5 Lesões cutâneas características de Dermatomiosite – heliótropo; sinal de Gottron.** **- Para comprovação dos critérios anexar os exames.**		
Anexos Obrigatórios	**- Relato médico** descrevendo os sintomas da doença; **- Exames:** CPK, Aldolase, DHL, AST e ALT; **-Exames que comprovem os critérios de inclusão:** biópsia muscular e/ou eletromiografia.		
	Hemograma, plaquetas, Beta-HCG (validade 30 dias).	- Medida de Pressão Arterial, Creatinina, Uréia, Ácido úrico, Triglicerídeos, Colesterol, HDL, LDL, Potássio, Magnésio, Beta-HCG (validade 30 dias); - Relato médico de uso prévio de GC mais AZA ou MTX.	- Hemograma, Plaquetas, Uréia, Creatinina, Beta-HCG (validade 30 dias); - Relato médico de uso prévio de GC mais AZA ou MTX. **<u>REAVALIAÇÃO CENTRAL (Adulto - após 6 meses do início do tratamento, e crianças após 2 anos início do tratamento):</u>** Relato médico sobre a condição clínica do paciente, indicando o porquê da continuidade do tratamento.
Administração	**Adultos:** 50 mg/dia, aumentando 50 mg/quinzenalmente até a dose total de 2 - 3 mg/kg/dia. **Crianças:** iniciar com 0,5 mg/kg/dia até a dose total de 2 - 3 mg/kg/dia.	**Adultos e crianças:** 3 - 5 mg/kg/dia divididos em 2 doses até o máximo de 6 mg/kg/dia (crianças e adultos).	**Adultos:** 1 g/kg/dia por 2 dias ou 0,4 g/kg/dia por 5 dias, dose máxima 70 g/dia. Repetição mensal por 3 - 6 meses; **Crianças:** 1 g/kg/dia por 2 dias a cada 2 semanas até completar 5 doses. Repetição mensal por até 2 anos.
Prescrição Máxima Mensal	248 comprimidos	496 cap (25 mg), 744 cap (50 mg), 372 cap (100 mg) ou 8 fr (sol oral).	- Pacientes que vão utilizar 1 g/kg/dia por 2 dias: 28 amp (5 g) ou 56 amp (2,5 g)* . - Pacientes que vão utilizar

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica

			0,4 g/kg/dia por 5 dias: 70 amp (5 g) ou 140 amp (2,5 g)*
Monitoramento	CPK, aldolase, DHL, AST e ALT a critério médico.		
	Hemograma, plaquetas, fosfatase alcalina, AST, ALT quinzenalmente por 3 meses e, após, mensalmente. Suspender ou reduzir a dose em caso de Leucopenia < 4.000/mm³, Trombocitopenia < 150.000/mm³, elevação de AST/ALT e fosfatase alcalina em qualquer nível.	Monitorizar a pressão arterial e função renal (creatinina) antes do tto, a cada 2 semanas nos 3 primeiros meses e após mensalmente. (Se houver desenvolvimento de hipertensão reduzir a dose ou descontinuar o uso). Perfil lipídico e eletrólitos séricos periodicamente. uréia, ácido úrico, triglicerídeos, colesterol, HDL, LDL, potássio, magnésio devem ser avaliados periodicamente.	Hemograma, Plaquetas, Uréia, Creatinina. Avaliação de reações infusionais.
Exclusão	Imunossupressão, infecção ativa, gravidez, tuberculose, amamentação, neoplasia ou hipersensibilidade ou intolerância ao(s) medicamento(s).	Imunossupressão, insuficiência renal crônica, neoplasia, amamentação, gravidez, infecção ativa, tuberculose, hipertensão não controlada ou hipersensibilidade ou intolerância ao(s) medicamento(s).	Deficiência seletiva de IgA, gravidez, amamentação, hiperprolinemia ou hipersensibilidade ou intolerância ao(s) medicamento(s).
Tempo de Tratamento			**Tempo máximo de uso:** **Adultos:** 6 meses; **Crianças:** 2 anos. **Após tempo máximo de uso encaminhar processo para DIAF da Reavaliação a cada 6 meses.**
	● Reduzir gradualmente a dosagem dos fármacos após a remissão clínica. ● Diminuir primeiro a dose de Prednisona. ● Em seguida, reduzir a dose dos imunossupressores em intervalos mensais durante 6 meses após suspensão do GC.		

Medicamento	**METOTREXATO**	**HIDROXICLOROQUINA**
CID 10	M33.0; M33.1; M33.2	M33.0; M33.1
Apresentação	2,5 mg (comprimido) e 25 mg/mL (ampola de 2 mL)	400 mg (comprimido)
Inclusão	- **Poliomiosite**: paciente deve apresentar no mínimo 3 (três) critérios. - **Dermatomiosite:** paciente deve apresentar no mínimo 3 (três) dos 4 (quatro) primeiros	

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica

	critérios **acrescido do último critério, característico de Dermatomiosite:** 1 Fraqueza muscular proximal das cinturas pélvica e escapular; 2 Evidência de miosite à biópsia muscular; 3 Elevação de qualquer enzima muscular sérica – creatinofosfoquinase (CPK) ou aldolase ou desidrogenase lática (DHL) ou aminotransferases (AST); 4 Eletromiografia compatível com miopatia; **5 Lesões cutâneas características de Dermatomiosite – heliótropo; sinal de Gottron.** **- Para comprovação dos critérios anexar os exames.**	
Anexos Obrigatórios	**- Relato médico** descrevendo os sintomas da doença; **- Exames:** CPK, Aldolase, DHL, AST e ALT; **-Exames que comprovem os critérios de inclusão:** biópsia muscular e/ou eletromiografia.	
	Hemograma, plaquetas, uréia, creatinina, Beta-HCG (validade 30 dias) e relato médico de uso de contraceptivo.	Hemograma, avaliação oftalmológica.
Administração	Adultos: 15 mg/semana (V.O., IM ou IV) podendo ser aumentada até 2 5mg/semana; Crianças: 15 mg/m²/semana.	400 mg/dia. **Uso restrito à doença cutânea - DM.**
Prescrição Máxima Mensal	60 comprimidos ou 5 ampolas	93 comprimidos
Monitoramento	CPK, aldolase, DHL, AST e ALT a critério médico.	
	AST, ALT, hemograma e plaquetas, uréia e creatinina mensalmente nos primeiros 6 meses e a cada 2 - 3 meses.	Avaliação oftalmológica a cada 6-12 meses. Enzimas musculares (CPK e aldolase) em casos de suspeita de miopatia.
Exclusão	Gravidez, amamentação, doenças hematológicas graves, doença ulcerosa péptica ativa, anormalidade hepática ou renal grave, abuso de drogas ou etilismo, infecção ativa, tuberculose ou hipersensibilidade ao medicamento.	Uso concomitante de primaquina, maculopatia associada aos antimaláricos ou hipersensibilidade ao medicamento.
Tempo de Tratamento	● Reduzir gradualmente a dosagem dos fármacos após a remissão clínica. ● Diminuir primeiro a dose de Prednisona. ● Em seguida, reduzir a dose dos imunossupressores em intervalos mensais durante 6 meses após suspensão do GC. ●	
Associações Não Permitidas	- Azatioprina + Ciclosporina ou Imunoglobulina - Metotrexato + Ciclosporina ou Imunoglobulina - Ciclosporina + Imunoglobulina.	
Validade dos Exames	- Hemograma, plaquetas, creatinina, uréia, ácido úrico, triglicerídeos, colesterol, HDL, LDL, potássio, magnésio, CPK e aldolase: 3 meses; - Avaliação oftalmológica: 12 meses; **- Beta-HCG: 30 dias.**	
Especialidade Médica	**Novas Solicitações e Adequações**	Conforme PCDT não há exigência de especialidade.
	Renovações Sem Alterações	Conforme PCDT não há exigência de especialidade.

DIAF Diretoria de Assistência Farmacêutica

ESQUEMA TERAPÊUTICO: Azatiopirina e metotrexato são considerados medicamentos de primeira linha, se após 3 meses com dose otimizada do imunosupressor o paciente apresentar sinais de atividade de doença, o esquema terapêutico deverá ser trocado. Na evidência de atividade de doença, intolerância ao MTX ou AZA preconiza-se a troca do MTX por AZA (e vice-versa) ou associação de AZA com MTX. Na ausência de resposta às medidas acima descritas, por intolerância ou recidiva, recomenda-se a substituição do tratamento até então utilizado por ciclosfosfamida, imunoglobulina humana ou ciclosporina. A imunoglobulina humana pode ser considerada como tratamento de primeira linha naqueles pacientes com infecção, e, portanto, tem contraindicação ao uso de GC e imunossupressores.
*** Imunoglobulina Humana 2,5 g somente poderá ser cadastrada para solicitação em casos de baixas doses. Bem como, dispensada no modo substitutivo quando houver falta da apresentação 5 g.**
CID-10: **M33.0** Dermatomiosite juvenil **M33.1** Outras dermatomiosites **M33.2** Polimiosite

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica