

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (E.L.A.)

Portaria SCTIE/SAS/MS nº 13 – 13/08/2020

Medicamento	RILUZOL	
CID 10	G12.2	
Apresentação	50mg (comprimido)	
Inclusão	Pacientes que apresentem os critérios diagnósticos para ELA definitiva, ELA provável, ELA provável com suporte laboratorial ou ELA suspeita pelos critérios de <i>El Escorial</i> revisados e que se incluam entre os Casos Especiais. *	
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none">- Relato médico com critérios <i>El Escorial</i>, detalhando sinais, sintomas e evolução da doença;- Eletroneuromiografia (ENMG) de 4 membros com presença de desnervação em mais de um segmento e neurocondução motora e sensitiva normais;- Hemograma completo, ureia, creatinina, ALT, AST e Protrombina;- Exame de B-HCG para mulheres em idade fértil < 55 anos;- Em casos especiais e a critério médico: Ressonância Magnética (RM) de encéfalo e junção crânio-cervical, proteína C reativa e eletroforese de proteínas séricas.	
Administração	50mg 2x ao dia	
Prescrição Máxima Mensal	62 comprimidos	
Monitoramento	Hemograma, plaquetas, enzimas hepáticas antes de se iniciar o tratamento, no primeiro, no segundo, nos 3º, 6º, 9º e 12º meses e, após, quando indicado.	
Exclusão	<ul style="list-style-type: none">- Pacientes que apresentem uma das seguintes condições: ELA possível ou suspeita pelos critérios de <i>El Escorial</i> que não se enquadram nos Casos Especiais;- Insuficiência renal ou hepática;- Outra doença grave ou incapacitante, incurável ou potencialmente fatal;- Outras formas de doenças do corno anterior medular;- Demência, distúrbios visuais, autonômicos, esfínterianos;- Gravidez e ou lactação;- Sob ventilação assistida;- Hipersensibilidade ao medicamento.	
Tempo Tratamento	Depende da tolerabilidade do paciente ao medicamento.	
Validade dos Exames	<ul style="list-style-type: none">- Hemograma completo, ureia, creatinina, ALT, AST, B-HCG e Protrombina: 6 meses;- Ressonância magnética (RM) de encéfalo e coluna cervical: indeterminado;- Eletroneuromiografia (ENMG): indeterminado.	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Neurologista
	Renovações Sem Alterações	Neurologista

• Critérios de *El Escorial* revisados: classificação dos diagnósticos em categorias:**ELA DEFINITIVA**

- Sinais de NMS e NMI em três regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral).

ELA PROVÁVEL

- Sinais de NMS e NMI em duas regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral) com algum sinal de NMS rostral aos sinais de NMI.

ELA PROVÁVEL COM SUPORTE LABORATORIAL

- Sinais de NMS e NMS em uma região ou sinais de NMS, em uma ou mais regiões, associados à evidência de desnervação aguda na eletroneuromiografia (ENMG) em dois ou mais segmentos.

ELA POSSÍVEL

- Sinais de NMS e NMI em uma região somente.

ELA SUSPEITA

- Sinais de NMI em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral).
- Sinais de NMS em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral).
- Em todas as modalidades deve haver evidência de progressão da doença e ausência de sinais sensitivos (a não ser que faça parte de um distúrbio subjacente).

CASOS ESPECIAIS:

Quando o paciente tiver um familiar de primeiro grau afetado pela ELA, o exame genético focado nas alterações mais prevalentes na população brasileira é indicado, bem como o aconselhamento genético.

Pacientes com doenças do neurônio motor e ELA suspeita pelos critérios de *El Escorial* revisados – Atrofia Muscular Progressiva (AMP), Esclerose Lateral Primária (ELP), Paralisia Bulbar Progressiva (PBP) e Atrofia Muscular Bulboespinhal (Doença de Kennedy) também devem ser tratados, visto que podem se beneficiar do tratamento específico com riluzol.

CID-10:

G12.2 Doença do Neurônio Motor - Esclerose Lateral Amiotrófica



DIAF
Diretoria de Assistência
Farmacêutica