

ESCLEROSE SISTÊMICA - ES				
Portaria SAS/MS nº 16 – 10/08/2022				
Medicamento	CICLOFOSFAMIDA	METOTREXATO	AZATIOPRINA	SILDENAFILA
CID 10	M34.0, M34.1, M34.8			
Apresentação	50 mg (drágea)	2,5 mg (comprimido) e 25mg/mL solução injetável (ampola 2 mL)	50 mg (comprimido)	25 e 50 mg (comprimido)
Inclusão	<p>Pacientes que somarem nove ou mais pontos entre os critérios de classificação proposto em 2013 pelo <i>American College of Rheumatology</i> (ACR) e pela <i>European League Against Rheumatism</i> (EULAR):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Espessamento cutâneo proximal às articulações metacarpofalangeanas (9 pontos); - Espessamento cutâneo dos dedos: edema de mãos (2 pontos) OU distal às articulações metacarpofalangeanas (4 pontos); - Lesões nas pontas dos dedos: úlceras digitais (2 pontos) OU micro cicatrizes (3 pontos); - Telangiectasia (2 pontos); - Capilaroscopia periungueal anormal (2 pontos); - Hipertensão arterial pulmonar OU doença intersticial pulmonar (2 pontos); - Fenômeno de Raynaud – FRy (3 pontos); - Autoanticorpos específicos para ES (3 pontos): anticentrômero OU anti topoisomerase I-anti Scl70 OU anti-RNA polimerase III. 			
Anexos Obrigatórios	<p>- Formulário Médico para Esclerose Sistêmica completamente preenchido, assinado e carimbado pelo médico (validade de 90 dias).</p>			
	-Hemograma, plaquetas, EQU, Beta-HCG para mulheres <55 anos (ou declaração médica de que a paciente está na menopausa ou foi submetida a histerectomia ou laqueadura).	-Hemograma, plaquetas, AST, ALT, ureia, creatinina e Beta-HCG para mulheres <55 anos (ou declaração médica de que a paciente está na menopausa ou foi submetida a histerectomia ou laqueadura). Sorologias: HIV, HBsAg e anti-HCV.	-Hemograma, plaquetas, AST, ALT e fosfatase alcalina.	
Exclusão	<ul style="list-style-type: none"> ● Infecção ativa moderada a grave (ex: Herpes Zoster ativa, fúngica - sistêmica ou ameaçadora à vida, bacteriana com indicação de uso de antibiótico, tuberculose sem tratamento, hepatite B ou C agudas); 	<ul style="list-style-type: none"> ● Aumento das enzimas hepáticas ou nível de bilirrubinas 2 vezes > o limite superior da normalidade; ● Infecção ativa moderada a grave (ex: Herpes Zoster ativa, fúngica - sistêmica ou ameaçadora à vida, tuberculose sem tratamento); 	<ul style="list-style-type: none"> ● Imunossupressão (AIDS, linfoma e outros), ● Infecção ativa, tuberculose, neoplasia maligna em atividade. ● Elevação de AST, ALT e fosfatase alcalina acima de 2X do LSN. 	<ul style="list-style-type: none"> ● Uso concomitante de nitratos (risco de hipotensão refratária); ● Falência cardíaca grave (grau IV) ou angina instável; ● Presença de doença degenerativa da retina, isquemia óptica ou

Exclusão (continuação)	<ul style="list-style-type: none"> • Insuficiência cardíaca grave não controlada; • Concepção, gestação ou lactação; • Cistite hemorrágica; • Imunossupressão; • Neoplasia maligna em atividade. 	<ul style="list-style-type: none"> • Concepção, gestação ou lactação; • Hepatopatia crônica; • Câncer; • Taxa de depuração de creatinina inferior a 30 mL/min/1,73m² de superfície corporal na ausência de terapia dialítica crônica; 		<ul style="list-style-type: none"> • retinopatia proliferativa diabética; • Alteração hepática grave; • Função renal alterada com creatinina ≥ 2,5 mg/dL; • Gestação ou lactação; • Pacientes com alterações hemodinâmicas ou hipotensão ortostática; • Pacientes com doenças que predispõem ao priapismo como anemia falciforme, mieloma ou leucemia.
Administração	1-2mg/kg/dia, VO. Administrar por 6 meses, seguido de medicamento de manutenção.	Dose inicial: 15 mg/semana, VO, IM, IV, EV. Dose máxima: 25 mg/semana.	Dose inicial: 1mg/kg/dia, VO. Dose máxima: 3 mg/kg/dia.	50mg, 2-3X/dia, VO.
Prescrição Máxima Mensal	186 drágeas	60 comprimidos, 5 ampolas	248 comprimidos	186 cps (25mg) e 93 cps (50mg)
Monitoramento	Programado conforme a evolução clínica e a toxicidade dos medicamentos.			
Tempo de Tratamento	Por 6 meses e repetir o tratamento conforme a evolução clínica.	Indeterminado.	Indeterminado.	Até cicatrização de úlceras digitais (UDs).
Associações Não Permitidas	Metotrexato + Azatioprina			
Validade dos Exames	- Hemograma, plaquetas, EQU, AST e ALT, ureia, creatinina, fosfatase alcalina: 6 meses - Beta-HCG: 30 dias. - HIV, HBsAg e anti-HCV (validade 12 meses. Quando positivo, esses exames têm validade indeterminada).			
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Reumatologista		
	Renovações Sem Alterações	Conforme PCDT não há exigência de especialidade.		
Observação: A estratégia terapêutica deve ser definida de acordo com o órgão comprometido, considerando as evidências de atividade de doença e seguindo as recomendações do PCDT.				
CID-10: M34.0 Esclerose sistêmica progressiva M34.1 Síndrome CREST M34.8 Outras formas de esclerose sistêmica				