

MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS		
Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 9 02/07/2025		
Medicamento	AZATIOPRINA	CICLOSPORINA
CID 10	M33.0; M33.1; M33.2	
Apresentação	50 mg (comprimido)	25, 50, 100 mg (cápsula) e 100 mg/mL sol oral 50mL
Inclusão	Serão incluídos neste Protocolo os pacientes com diagnóstico provável ou definitivo de miopatias inflamatórias, considerando os critérios de Bohan-Peter OU do EULAR/ACR 2017*.	
Anexos Obrigatórios	- Formulário Médico com os Critérios Classificatórios de Bohan-Peter para miopatias inflamatórias OU Formulário Médico com os Critérios de Diagnóstico de EULAR/ACR 2017 para miopatias inflamatórias idiopáticas adultas e juvenis; - Exames médicos que comprovem os critérios de inclusão assinalados.	
	Hemograma, plaquetas e Beta-HCG para sexo feminino < 55 anos (ou declaração médica de que a paciente está na menopausa ou foi submetida a histerectomia ou laqueadura).	- Creatinina, Uréia, Triglicerídeos, Colesterol, HDL, LDL, Potássio, Magnésio e Beta-HCG para sexo feminino < 55 anos (ou declaração médica de que a paciente está na menopausa ou foi submetida a histerectomia ou laqueadura).; - Relato médico de uso prévio de GC mais AZA ou MTX.
Administração	Adultos: 50 mg 1x/dia, a dose pode ser alterada a partir de 6 a 8 semanas para 1,5 mg/kg/dia. Em casos de resposta insatisfatória em 3 meses, o aumento de dose gradual, em intervalos de 4 semanas, pode ser realizado até 2,5 a 3 mg/kg/dia. Os incrementos de dose devem ser de 0,5 mg/kg ou, aproximadamente, 25 mg/dia. Crianças e adolescentes: a dose inicial, geralmente, é de 1 a 3 mg/kg/dia. Não exceder 150mg/dia.	Adultos: 3 a 6 mg/kg/dia divididos em duas doses. Crianças e adolescentes: 3 a 5 mg/kg/dia divididos em duas doses, podendo-se aumentar até a dose máxima de 6 mg/kg/dia.
Prescrição Máxima Mensal	248 comprimidos	496 cap (25 mg), 744 cap (50 mg), 372 cap (100 mg) ou 8 fr (sol oral).
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/mm ³ , Trombocitopenia < 150.000/mm ³ , 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.
Exclusão	Pacientes que apresentem intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos.	

Contraindicação	Pacientes com hipersensibilidade conhecida a mercaptopurina.	Pacientes com alteração da função renal, hipertensão arterial não controlada e neoplasia.
Tempo de Tratamento	Inexiste um período estabelecido para a duração do tratamento. Após se controlar a doença de acordo com os objetivos pretendidos, as doses dos medicamentos podem ser reduzidas gradualmente, sob monitorização sistemática da atividade da doença.	
Medicamento	METOTREXATO	HIDROXICLOROQUINA
CID 10	M33.0; M33.1; M33.2	
Apresentação	2,5 mg (comprimido) e 25 mg/mL (ampola de 2 mL)	400 mg (comprimido)
Inclusão	Serão incluídos neste Protocolo os pacientes com diagnóstico provável ou definitivo de miopatias inflamatórias, considerando os critérios de Bohan-Peter ou do EULAR/ACR 2017*.	
Anexos Obrigatórios	- Formulário Médico com os Critérios Classificatórios de Bohan-Peter para miopatias inflamatórias OU Formulário Médico com os Critérios de Diagnóstico de EULAR/ACR 2017 para miopatias inflamatórias idiopáticas adultas e juvenis; - Exames médicos que comprovem os critérios de inclusão assinalados.	
	Hemograma, plaquetas, uréia, creatinina, AST/TGO, ALT/TGP, Beta-HCG para sexo feminino < 55 anos (ou declaração médica de que a paciente está na menopausa ou foi submetida a histerectomia ou laqueadura).	Avaliação oftalmológica - O médico oftalmologista deve avaliar a REGIÃO MACULAR e AFIRMAR que o paciente está apto para o uso de Hidroxicloroquina.
Administração	Adultos: administração via oral, subcutânea ou intramuscular, dose inicial de 7,5 a 15 mg 1x/semana. A dose pode ser ajustada em 2,5 mg/semana, a cada 2 a 4 semanas, com base na resposta clínica, até 25 mg/semana. Crianças e adolescentes: administração via oral, subcutânea ou intramuscular, dose inicial de 15 a 20 mg/m ² ou 1 mg/kg 1x/semana. A dose máxima é de 40 mg/dose.	Adultos: 400 mg por dia em dose única diária. Não administrar uma dose diária maior que 5 mg/kg/dia. Crianças (a partir de seis anos) e adolescentes: 5 mg/kg/dia. Dose diária máxima de 400 mg/dia.
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.	Deve ser realizado exame oftalmológico no início do tratamento e a cada 12 meses. Dosagem de enzimas musculares (CPK e aldolase) também são indicadas.
Exclusão	Pacientes que apresentem intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos.	
		Pacientes menores de 6 anos de idade.
Contraindicações	Mulheres em idade fértil sem uso de contraceptivo, gravidez e lactação, insuficiência renal grave (Doença Renal Crônica Estágio 4 – Taxa de Filtração Glomerular entre 15 e 29 mL/min/1,73m ² e Doença Renal Crônica Estágio 5 N/D	Pacientes com maculopatias (retinopatias) pré-existent, com hipersensibilidade conhecida aos derivados da 4-aminoquinolina (como, por exemplo a cloroquina).

	(não dialítico) - Taxa de Filtração Glomerular abaixo de 15 mL/min/1,73m ² , insuficiência hepática grave, abuso de álcool, infecções graves, agudas ou crônicas, como tuberculose, HIV ou outras síndromes de imunodeficiência, úlceras da cavidade oral e doença ulcerosa gastrointestinal ativa conhecida, discrasias sanguíneas preexistentes, tais como hipoplasia da medula óssea, leucopenia (contagem de leucócitos menor que 4.000/mm ³), trombocitopenia (contagem de plaquetas menor que 150.000/mm ³) ou anemia severa e vacinação concomitante com vacinas vivas/de vírus atenuados.	
Tempo de Tratamento	Inexiste um período estabelecido para a duração do tratamento. Após se controlar a doença de acordo com os objetivos pretendidos, as doses dos medicamentos podem ser reduzidas gradualmente, sob monitorização sistemática da atividade da doença.	
		Em caso de evidência de maculopatia na avaliação oftalmológica ou suspeita de miopatia, o medicamento deverá ser suspenso.
Medicamento	IMUNOGLOBULINA HUMANA	
CID 10	M33.0; M33.1; M33.2	
Apresentação	2,5 g * e 5 g (frasco-ampola)	
Inclusão	Serão incluídos neste Protocolo os pacientes com diagnóstico provável ou definitivo de miopatias inflamatórias, considerando os critérios de Bohan-Peter ou do EULAR/ACR 2017*.	
Anexos obrigatórios	- Formulário Médico com os Critérios Classificatórios de Bohan-Peter para miopatias inflamatórias OU Formulário Médico com os Critérios de Diagnóstico de EULAR/ACR 2017 para miopatias inflamatórias idiopáticas adultas e juvenis; - Exames médicos que comprovem os critérios de inclusão assinalados. - Relato médico de uso prévio de GC mais AZA, MTX ou ciclosporina. REAVLIAÇÃO CENTRAL a cada 6 meses: Encaminhar para a DIAF: LME + Receita + relato médico justificando a continuidade do tratamento.	
Administração	Adultos: 1 g/kg/dia, por 2 dias consecutivos, a cada 4 semanas OU 2 g/kg a cada 4 semanas, divididos em doses iguais administradas durante 2 a 5 dias consecutivos (dose mensal total: 2 g/kg). Para pacientes com intolerância reduzir a dose para 1 g/kg, a cada 2 semanas. O intervalo de dose pode ser espaçado assim que a resposta clínica completa for alcançada. Em ambos os casos, a resposta clínica completa pode ocorrer em até 6 meses e pode haver recaída após a interrupção do tratamento. Pode ser necessário tratamento contínuo para manter o controle da doença. Crianças e adolescentes: de 1 g/kg/dia por 2 dias consecutivos. Caso a terapia de manutenção seja necessária, a dose e a frequência devem ser baseadas na resposta clínica e as doses não devem exceder 2 g/kg por ciclo de tratamento (dose total: 2 g/kg a cada quatro semanas).	
Prescrição Máxima Mensal	100 amp (5 g) ou 200 amp (2,5 g)*	
Monitoramento	CPK, aldolase, DHL, AST e ALT a critério médico.	

	Pacientes devem ser monitorados quanto às reações infusionais. Entre outros eventos descritos, citam-se meningite asséptica, insuficiência renal, hiperproteinemia, edema pulmonar e eventos trombóticos.	
Exclusão	Pacientes que apresentem intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos.	
Contraindicações	Deficiência seletiva de IgA, hiperprolinemia.	
Tempo de Tratamento	Inexiste um período estabelecido para a duração do tratamento. Após controlar a doença de acordo com os objetivos pretendidos, as doses dos medicamentos podem ser reduzidas gradualmente, sob monitorização sistemática da atividade da doença.	
Associações não Permitidas	Os medicamentos podem ser associados entre si.	
Validade dos Exames	- Exames que comprovem os critérios de inclusão (eletromiografia e biópsia muscular): indeterminado . - Hemograma, plaquetas, AST/TGO, ALT/TGP, creatinina, uréia, triglicerídeos, colesterol, HDL, LDL, potássio, magnésio, CPK, aldolase e DHL: 6 meses ; - Avaliação oftalmológica: 12 meses ; - Beta-HCG: 30 dias .	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Reumatologia e Clínica Médica.
	Renovações Sem Alterações	Conforme PCDT não há exigência de especialidade.

ESQUEMA TERAPÊUTICO:

Os medicamentos imunossupressores metotrexato, azatioprina, ciclosporina e ciclofosfamida são comumente associados a glicocorticoides no tratamento das miopatias inflamatórias.

A maioria dos clínicos inicia a terapia com metotrexato ou azatioprina em combinação com glicocorticoides para as miopatias inflamatórias, a menos que o paciente apresente contraindicações.

A azatioprina é preferível para pacientes em uso de álcool, com doença hepática ou doença pulmonar intersticial.

A ciclosporina tem sido usada como segunda linha em pacientes com miopatia refratária e fraqueza muscular ou doença pulmonar intersticial associada.

A imunoglobulina humana é usada no tratamento de segunda ou terceira linha, em combinação ou após a falha de glicocorticoides ou outros medicamentos imunossupressores.

A hidroxicloroquina é frequentemente a terapia de primeira linha para dermatomiosite considerando o histórico de seu uso para esta indicação. No entanto, muitos pacientes podem precisar de terapia sistêmica adicional, dado que os antimaláricos são inadequados para outras manifestações comuns da dermatomiosite, como doenças musculares ou pulmonares.

A bula do metotrexato injetável recomenda a administração pelas vias intravenosa, intramuscular ou intratecal. **Porém, seu uso por via subcutânea no tratamento de miopatias inflamatórias está de acordo com orientações de bases de dados sobre medicamentos**, pois essa via reduz a intolerância gástrica e tem melhor biodisponibilidade em doses elevadas. A administração do metotrexato por via oral pode ter absorção errática devido à saturação do mecanismo de transporte ativo do fármaco no intestino, razão pela qual não é a preferível.

TRATAMENTO EM POPULAÇÕES ESPECÍFICAS:

Gestantes:

O tratamento de miopatias inflamatórias em mulheres grávidas consiste basicamente no uso de corticoides.

O uso de imunoglobulina humana em pacientes grávidas, se necessário, deve ser realizado com cautela, mediante juízo clínico e na ausência de alternativas mais seguras, sendo uma opção para segunda linha de tratamento e podendo ser utilizada em monoterapia por mulheres grávidas.

Imunossupressores geralmente são contraindicados durante a gestação, por atravessarem a placenta em algum grau. A ciclofosfamida e o metotrexato apresentam um alto potencial teratogênico. São classificados na categoria X e não devem ser utilizados por mulheres grávidas ou que possam ficar grávidas durante o tratamento.

Lactação:

Medicamentos com compatibilidade com a amamentação: azatioprina, ciclosporina e hidroxicloroquina, imunoglobulina humana.

***CRITÉRIOS CLASSIFICATÓRIOS DE BOHAN E PETER:**

CRITÉRIOS CLÁSSICOS PARA O DIAGNÓSTICO DE DERMATOMIOSE		
Critérios	Definição	
1. Fraqueza muscular proximal simétrica	Progride ao longo de semanas a meses com ou sem disfagia ou fraqueza diafragmática	
2. Elevação dos níveis de enzimas musculares esqueléticas	Enzimas elevadas incluem creatinofosfoquinase (CPK), aspartato transaminase (AST/TGO), alanina transaminase (ALT/TGP), aldolase e/ou desidrogenase láctica (DHL)	
3. Eletromiografia anormal	Potenciais de unidade motora polifásico, curto e pequeno; potencial de fibrilação; ondas agudas positivas; aumento da irritabilidade de inserção e descargas repetitivas de alta frequência	
4. Biópsia muscular anormal	Presença de degeneração, regeneração, necrose e infiltrados mononucleares	
5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite	Erupção de heliotrópica ou sinal/pápulas de Gottron	
Parâmetro diagnóstico		
Diagnóstico	Dermatomiosite	Polimiosite
Definido	Presença de três critérios entre 1 e 4 mais o critério "5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite"	Presença de todos os critérios entre 1 e 4
Provável	Presença de dois critérios entre 1 e 4 mais o critério "5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite"	Presença de três critérios entre 1 e 4
Possível	Presença de um critério entre 1 e 4 mais o critério "5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite"	Presença de dois critérios entre 1 e 4

Fonte: Adaptado de Findlay et al. (2015)

***CRITÉRIOS CLASSIFICATÓRIOS DE EULAR/ACR 2017:**

Os critérios classificatórios desenvolvidos pela EULAR/ACR25, publicados em 2017, auxiliam não só na caracterização de uma miopatia inflamatória, mas também na identificação dos principais subgrupos: dermatomiosite, dermatomiosite amiópática, polimiosite, miosite por corpos de inclusão, dermatomiosite juvenil ou outro tipo de miosite juvenil. Essa classificação é baseada em seis itens e respectivos subitens:

- (1) idade de início dos primeiros sintomas;
- (2) fraqueza muscular (dos membros superiores e inferiores, e da região cervical);
- (3) manifestações cutâneas;
- (4) outras manifestações;
- (5) características laboratoriais, e
- (6) características da biópsia muscular.

A pontuação total obtida no EULAR/ACR 2017 é convertida em uma probabilidade de ter miopatias inflamatórias idiopáticas visualmente ou utilizando fórmulas matemáticas.

O desempenho muscular é geralmente avaliado por meio de fraqueza muscular, utilizando testes musculares manuais ou por meio de resistência muscular pelo índice funcional.

A pontuação total no EULAR/ACR 2017 permite assim a classificação dos casos em:

- Definitivo: probabilidade maior ou igual a 90%
- Provável: probabilidade entre 55% e 89%
- Possível: probabilidade entre 50% e 55%

*** 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