



Elaboração: 2017	Última revisão: 12/09/2026	Próxima Revisão: 05/2028	Revisão: 5
------------------	----------------------------	--------------------------	------------

ESCLEROSE SISTÊMICA

CID 10: M34.0; M34.1; M34.8

CID SECUNDÁRIO: **J84.1***

PORTARIA CONJUNTA Nº 16, de 10 de AGOSTO de 2022.

Informações Gerais

Este é um guia que contém orientações sobre o medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF que você está recebendo gratuitamente pelo SUS. Seguindo orientações, você terá mais chance de se beneficiar com o tratamento.

Medicamentos CEAF

Azatioprina 50 mg, comprimido;
Metotrexato 2,5 mg, comprimido;

Ciclofosfamida 50mg, drágea;
Sildenafil 25 e 50mg, comprimido;

Documentos Pessoais a serem apresentados (original e cópia)

- ☐ Carteira de identidade com foto (RG)
- ☐ Cadastro de Pessoa Física (CPF)
- ☐ Comprovante de residência com CEP (conta de água, luz, telefone ou declaração de residência)
- ☐ Cartão Nacional de Saúde (CNS)
- ☐ Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos

Documentos a serem emitidos pelo Médico (original e cópia)**✓ Solicitação inicial**

- ☐ **LME** - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (no campo anamnese, preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);
- ☐ **Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- ☐ **Laudo Médico**, descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico; com a descrição dos critérios do ACR/EULAR 2013
- ☐ **Termo de Esclarecimento e Responsabilidade**
- ☐ ***CID Secundário J84.1** – Laudo anexo preenchido por Pneumologista dos Centros de Referência em DIP – Doença Intersticial Pulmonar

✓ Renovação a cada 6 (seis) meses

- ☐ **LME** - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (em qualquer mudança na terapêutica informar no campo (anamnese) e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);
- ☐ **Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento.
- ☐ **Laudo Médico**, descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico, para o caso de mudança de tratamento;

Exames**✓ Solicitação inicial****Para Metotrexato:**

- ☐ Hemograma completo com plaquetas;
- ☐ Ureia;
- ☐ Creatina;
- ☐ Sumário de urina;
- ☐ Anti HCV;
- ☐ Anti HIV;

✓ Renovação a cada 6 (seis) meses

- ☐ Hemograma completo com plaquetas;
- ☐ Sumário de urina;
- ☐ AST (Transaminase Glutâmico-Oxalacética-TGO);
- ☐ ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP);

() HBsAG; () Bilirrubinas; () AST (Transaminase Glutâmico-Oxalacética-TGO); () ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP); () Cópia do teste de Mantoux; () Laudo do raio X do tórax; () B-HCG (para mulheres em idade fértil) realizado até 10 dias antes da solicitação dos medicamentos ou documento de esterilização Para Sildenafil: () Bilirrubinas; () AST (Transaminase Glutâmico-Oxalacética-TGO); () ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP); () Creatina; () Fosfatase alcalina (FA); () Gama-GT (Gama Glutamil Transferase) () B-HCG (para mulheres em idade fértil) realizado até 10 dias antes da solicitação dos medicamentos ou documento de esterilização Para Azatioprina: () Hemograma completo com plaquetas; () Cópia do teste de Mantoux; () Laudo do raio X do tórax; () Laudo de Tomografia Computadorizada de pulmão () Laudo das provas de função pulmonar com difusão de CO₂ Para Ciclofosfamida: () Hemograma completo com plaquetas; () Anti HCV; () HBsAG; () Cópia do teste de Mantoux; () Laudo das provas de função pulmonar com difusão de CO₂ () Laudo do raio X do tórax; () Laudo de Tomografia Computadorizada de pulmão () B-HCG (para mulheres em idade fértil) realizado até 10 dias antes da solicitação dos medicamentos ou documento de esterilização	
O resultado de exames garante uma correta avaliação sobre o que o medicamento está fazendo no seu organismo. Em alguns casos pode ser necessário ajustar a dose ou até interromper o tratamento.	

Serviços de Referência

Unidades de Saúde do SUS que atendam a especialidade REUMATOLOGIA ou correspondente à patologia de que trate este documento, regularizadas no CNES – Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde e credenciadas à **Farmácia de Pernambuco**.

Para Pacientes com CID secundário J84.1 – Serviços de Referência: IMIP, HUOC, HOF, HC: Especialidade Pneumologia

Observações:

1. O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia.
2. Quando de **RENOVAÇÃO DA LME**, se não houver alteração do tipo, dose e orientação de uso da medicação, médicos de outras especialidades que não a(s) citada(s) acima poderão fazer o preenchimento para dispensação (embora sempre deverão preencher o item de anamnese – o campo que dever conter um relatório sucinto – da condição clínica do paciente.
3. No mínimo a cada 6 (seis) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista.

Para receber os medicamentos

De posse dos documentos mencionados, o paciente ou seu representante deve dirigir-se a Farmácia de Pernambuco na data agendada para entrega dos documentos e dispensação do medicamento; No ato da entrega o paciente ou seu representante devem realizar a conferência (identificação, apresentação farmacêutica, lote, validade e quantidade dispensada que deve estar de acordo com o recibo que o mesmo assinará);

Em caso de medicamentos termolábeis (que necessitam de refrigeração) não serão dispensados sem a apresentação da caixa térmica e gelo (ou similar) suficientes para acondicionamento e período de transporte.

Observações

- A resposta à Solicitação será emitida em até 30 (trinta) dias;
- Os documentos para renovação do tratamento devem ser apresentados com antecedência de 30 (trinta) dias;
- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o médico ou farmacêutico.
- Para o remédio em casa, o paciente recebe a ligação e concorda em receber o medicamento. Nesse caso ele deve permanecer no programa no mínimo 6 meses e aguardar o medicamento no período acordado (manhã ou tarde).
- Para acesso a Portaria integral acesse: <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>
- Para acesso a Normas Técnicas Estaduais acesse: <http://www.farmacia.pe.gov.br/normas-tecnicas>

Termo de Consentimento para tratamento de dados pessoais - Lei LGPD nº 13.709, de 14 de agosto de 2018

Este documento visa registrar a manifestação livre, informada e inequívoca pela qual o proprietário dos dados concorda com o tratamento de seus dados pessoais para finalidade específica, em conformidade com a Lei nº 13.709/2018 – Lei Geral de Proteção de Dados Pessoais (LGPD). Ao aceitar o presente termo, o proprietário dos dados consente e concorda que seus dados serão usados pela Secretaria Estadual de Saúde de Pernambuco para alimentar o Sistema Hórus do Ministério da Saúde para ter acesso ao seu tratamento.

Assinatura do paciente ou responsável legal

ANEXO PARA TRATAMENTO DA DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL
(CID 10 SECUNDÁRIO: J84.1 – Outras doenças pulmonares intersticiais com fibrose)

Nome: _____

Unidade Prescritora: () HGOF () HUOC () HC/UFPE () IMIP

MEDICAMENTOS PRÉVIOS	DOSE	TEMPO DE USO	MOTIVO DA INTERRUPÇÃO
() Leflunomida			() Falha () Evento adverso
() Metotrexato			() Falha () Evento adverso
() Azatioprina			() Falha () Evento adverso
() Ciclofosfamida			() Falha () Evento adverso
() Micofenolato de mofetila			() Falha () Evento adverso
() Abatacepte			() Falha () Evento adverso
() Rituximabe			() Falha () Evento adverso
()			() Falha () Evento adverso

MEDICAMENTO ESCOLHIDO:

() Metotrexato () Azatioprina () DOSE:

QUEIXAS CLÍNICAS*:

() Assintomático () Dispnéia () Tosse () Expectoração

ESPIROMETRIA*: (Data ____/____/____)

() Normal () Padrão Restritivo () Obstrutivo () Misto CVF: _____% () Não realizado

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA TÓRAX*: (Data ____/____/____)

() Reticulações () Espessamento septal () Cistos não enfisematosos () Bronquiectasias de tração
() Vidro fosco () Faveolamento () Nódulos centrolobulares () Mosaico

Conclusão:

() PIU () PINE () PIL () PO () Bronquiolite () Descamativa () Não-classificável

BIOPSIA PULMONAR: (Data ____/____/____)

Conclusão:

Nota: dados com asterisco são obrigatórios na solicitação

Médico solicitante(data, carimbo e assinatura)

TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE
Ciclofosfamida, Metotrexato, Sildenafil e Azatioprina

Eu _____ (nome do (a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações, principais efeitos adversos relacionados ao uso de ciclofosfamida, metotrexato, sildenafil, azatioprina e penicilamina, indicados para o tratamento da esclerose sistêmica.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram esclarecidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Expresso também minha concordância e espontânea vontade em submeter-me ao referido tratamento, assumindo a responsabilidade e os riscos por eventuais efeitos indesejáveis. Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que os medicamentos que passo a receber podem trazer as seguintes benefícios: - melhora dos sintomas e - prevenção de complicações associadas.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos:

Sildenafil: medicamento classificado na gestação como fator de risco B (não existem estudos bem adequados em mulheres grávidas, embora estudos em animais não tenham demonstrado efeitos prejudiciais de seu uso na gravidez); - Azatioprina: medicamento classificado na gestação como fator de risco D (há evidências de riscos ao feto, mas um benefício potencial pode ser maior que os riscos);

Ciclofosfamida e metotrexato: medicamentos classificados na gestação como fator de risco X (seu uso é contraindicado em gestantes ou em mulheres planejando engravidar); - efeitos adversos da ciclofosfamida: diminuição do número de células brancas no sangue, fraqueza, náusea, vômitos, infecções da bexiga acompanhada ou não de sangramento, problemas nos rins, no coração e nos pulmões, queda de cabelos e aumento do risco de desenvolver cânceres; - efeitos adversos do metotrexato: problemas gastrointestinais com ou sem sangramento, diminuição no número de glóbulos brancos, diminuição do número de plaquetas, aumento da sensibilidade da pele aos raios ultravioleta, feridas na boca, inflamação nas gengivas, inflamação na garganta, espinhas, perda do apetite, náusea, palidez, coceira e vômitos; mais raramente e dependendo da dose utilizada: cansaço associado à formação de bolhas e com perda de regiões da pele e de mucosas (síndrome de StevensJohnson e necrólise epidérmica tóxica) e problemas graves de pele; também pode facilitar o estabelecimento ou agravar infecções; - efeitos adversos mais comuns da sildenafil: vermelhidão, dor de cabeça, dificuldade de digestão de alimentos, diarreia, dor nos braços e pernas, gripe, febre, tosse, visão turva e dificuldade para dormir; - efeitos adversos da azatioprina: diminuição das células brancas, vermelhas e plaquetas, náusea, vômitos, diarreia, dor abdominal, fezes com sangue, problemas no fígado, febre, calafrios, diminuição de apetite, vermelhidão de pele, queda de cabelo, aftas, dores nas juntas, problemas nos olhos (retinopatia), falta de ar, pressão baixa;

- contraindicados em casos de hipersensibilidade aos fármacos ou aos componentes da fórmula. Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido(a), inclusive em caso de desistir de usar o medicamento. Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazerem uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato. () Sim () Não O meu tratamento constará de um dos seguintes medicamentos: () ciclofosfamida () metotrexato () sildenafil () azatioprina

Local:	Data:	
Nome do Paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
_____ Assinatura do paciente ou responsável legal		
Nome do Médico:	CRM:	UF:
_____ Assinatura e carimbo médico		
Data:		

Este termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do componente especializado da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias: uma ficará arquivada na farmácia e a outra será entregue ao usuário ou a seu responsável legal.

DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

(Portaria de Consolidação nº 2, de 28 de setembro de 2017)

Nome Paciente: _____ CNS: _____

Autorizo os representantes abaixo relacionados a me representarem na Farmácia de Medicamentos Especializados da Secretaria de Saúde do Estado de Pernambuco para formalização da solicitação de medicamentos, renovação da continuidade de tratamento e recebimento de medicamentos.

REPRESENTANTE 1*				
Nome Completo:				
Nº Doc. de Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:	
Nº CPF:				
Parentesco:				
Logradouro:		Nº	Complemento:	
Bairro:	UF:	Município:		CEP:
Telefones para contato:				
Email:				
REPRESENTANTE 2*				
Nome Completo:				
Nº Doc. De Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:	
Nº CPF:				
Parentesco:				
Logradouro:		Nº	Complemento:	
Bairro:	UF:	Município:		CEP:
Telefones para contato:				
Email:				
REPRESENTANTE 3*				
Nome Completo:				
Nº Doc. de Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:	
Nº CPF:				
Parentesco:				
Logradouro:		Nº	Complemento:	
Bairro:	UF:	Município:		CEP:
Telefones para contato:				
Email:				

*Anexar cópia do RG dos representantes autorizados.

Data: ____ / ____ /20__ Assinatura do paciente: _____

Campo para digital