



Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologias em Saúde (SAFTEC)  
Diretoria de Assistência Farmacêutica (DASF)  
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada (COAFE)

**Fluxo de Acesso**  
**Síndrome de Falência Medular**  
**PORTARIA CONJUNTA Nº 23, de 04 de NOVEMBRO de 2022**

**MEDICAMENTOS**

CICLOFOSFAMIDA 50 MG (POR DRÁGEA)  
CICLOSPORINA 25 MG (POR CAPSULA)  
CICLOSPORINA 50 MG (POR CAPSULA)  
CICLOSPORINA 100 MG (POR CAPSULA)  
CICLOSPORINA 100 MG/ML SOLUÇÃO ORAL (POR FRASCO DE 50 ML)  
ELTROMBOPAGUE OLAMINA 25 MG (POR COMPRIMIDO)  
ELTROMBOPAGUE OLAMINA 50 MG (POR COMPRIMIDO)  
FILGRASTIM 300 MCG INJETAVEL (F.A OU SERINGA PREENCHIDA)  
IMUNOGLOBULINA HUMANA 5,0 G INJETÁVEL (POR FRASCO)

**DOCUMENTOS NECESSÁRIOS**

- Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do paciente;
- Cópia de documento de identidade e CPF do paciente;
- Cópia do comprovante de residência; (em nome do paciente ou responsável pelo paciente)
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME), adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica devidamente preenchida, assinada e carimbada pelo médico. (As prescrições médicas devem obedecer as normas sanitárias vigentes para cada tipo de medicamento solicitado. ([LEI Nº 13.732, DE 8 DE NOVEMBRO DE 2018](#); PORTARIA 344, de 1998; RESOLUÇÃO – RDC Nº 20, DE 5 DE MAIO DE 2011 e outros).
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade -TER; assinado pelo médico e paciente.
- Relatório médico com CID-10, informando os seguintes dados: História clínica do paciente de acordo com os critérios de inclusão do PCDT de **Síndrome de Falência Medular**, para cada medicamento.
- 1. Ausência de todos os critérios de exclusão para uso do medicamento prescrito, conforme PCDT de **Síndrome de Falência Medular**

### EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

#### Para pacientes com Aplasia Pura de Série Vermelha:

##### Para Ciclofosfamida CIDs - (D60.0, D60.1, D60.8)

- Hemograma, plaquetas, (validade 3 meses)
- Contagem de Reticulócitos, (validade 3 meses)
- Imunofenotipagem para doenças linfoproliferativas; (validade 12 meses)
- Sorologias para HIV, (validade 12 meses)
- Sorologia para Hepatite B, (validade 12 meses)
- Sorologia para Hepatite C, EBV e CMV; (validade 12 meses)
- FAN (fator antinuclear), (validade 12 meses)
- Fator Reumatoide; (validade indeterminada)
- Biópsia de medula óssea, (validade indeterminada)
- Mielograma e análise Citogenética; (validade 12 meses)
- Tomografia computadorizada de tórax para exclusão de timoma;(validade 12 meses)
- Beta-HCG (pacientes < 55 anos). (validade 1 mês)

#### Para pacientes com Anemia aplástica:

##### Para Ciclosporina CIDs - (D60.0, D60.1, D60.8, D61.0, D61.1, D61.2, D61.3, D61.8, Z94.8)

- Hemograma, com contagem de plaquetas e (validade 3 meses)
- Contagem de Reticulócitos; (validade 3 meses)
- Sorologias para HIV, (validade 12 meses)
- Sorologia para hepatite B, (validade 12 meses)
- Sorologia para hepatite C, EBV e CMV; (validade 12 meses)
- PPD; (validade 3 meses)
- FAN (fator antinuclear), (validade 12 meses)
- Fator Reumatóide; (validade indeterminada)
- Dosagem de vitamina B12 e (validade 3 meses)
- Dosagem de Ácido Fólico; (validade 3 meses)
- Análise morfológica da medula óssea sem sinais de síndrome mielodisplásica hipoplástica;
- A pesquisa de células GPI (glicofosfatidilinositol) negativa para o diagnóstico de hemoglobinúria paroxística noturna deve ser realizada em todos os pacientes com suspeita de Anemia Aplástica adquirida;
- Beta-HCG (pacientes < 55 anos).(validade 1 mês)

##### Para Imunoglobulina: CIDs - D60.0, D60.1, D60.8

- Hemograma com Hb menor que 7 g/dL;(validade 3 meses)
- Creatinina; (validade 3 meses)
- Biópsia de MO com proeritroblastos vacuolados gigantes; OU (validade indeterminada)
- Anticorpos Anti-B19 IgM ou detecção de DNA-viral por biologia molecular; OU (validade 12 meses)
- Eletroforese de proteínas do sangue (para pacientes com hipoglobulinemia). (validade 12 meses)

**Para ELTROMBOPAGUE: CIDs - D61.0, D61.1, D61.2, D61.3, D61.8.**

- Hemograma, com contagem de plaquetas e reticulócitos; (validade 3 meses)
- Sorologias para HIV, (validade 12 meses)
- Sorologia para hepatite B, (validade 12 meses)
- Sorologia para hepatite C, (validade 12 meses)
- Sorologia para EBV e (validade 12 meses)
- Sorologia para CMV; (validade 12 meses)
- Reação de Mantoux -PPD; (validade 12 meses)
- FAN (fator antinuclear), (validade 12 meses)
- Fator Reumatoide; (validade indeterminada)
- Dosagem de vitamina B12 e (validade 3 meses)
- Ácido fólico; (validade 3 meses)
- AST/TGO (validade 3 meses)
- ALT/TGP e (validade 3 meses)
- Bilirrubinas; (validade 3 meses)
- - Análise morfológica da medula óssea sem sinais de síndrome mielodisplásica hipoplástica;
- - Pesquisa de células GPI (glicofosfatidilinositol) negativa para o diagnóstico de hemoglobinúria paroxística noturna.

**Para FILGRASTIM: CIDs - D70, D610, D61.1, D612, D613 e D618**

**\*A dispensação do medicamento Filgrastim para as CID-10 D61.0, D61.1, D61.2, D61.3, D61.8 será permitida apenas como terapia adjuvante ao tratamento antimicrobiano para pacientes com infecções graves.**

Relato médico descrevendo a condição clínica, com comorbidades, doença de base, intenção de tratamento (curativo ou paliativo);

- Hemograma com contagem de neutrófilos e plaquetas.(validade 3 meses)
- Contagem de reticulócitos; (validade 3 meses)
- Biópsia de medula óssea com aumento de promielócitos e mielócitos e diminuição de metamielócitos, bastões e neutrófilos. (validade indeterminada)



Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologias em Saúde (SAFTEC)  
Diretoria de Assistência Farmacêutica (DASF)  
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada (COAFE)

## EXAMES DE MONITORAMENTO

### Para Ciclofosfamida:

Preconiza-se avaliação mínima com hemograma e contagem de reticulócitos a cada retorno de avaliação, em intervalos de 5 a 7 dias no início do tratamento, e a cada 2 dias se a contagem cair abaixo de 3000 células/microlitro (células/ mm<sup>3</sup>).

-Para tratamento a longo prazo, monitoramento em intervalos de cerca de 14 dias geralmente é suficiente.

-Outros exames laboratoriais devem ser solicitados conforme a doença de base e a terapia imunossupressora em uso.

-Deve ser usado com precaução em pacientes idosos e em pacientes que tenham sido previamente submetidos a radioterapia. Os pacientes com imunidade baixa, diabetes mellitus, doenças hepáticas ou doenças renais crônicas e doenças cardíacas pré-existentes também devem ser monitorados de perto.

-Não deve ser administrado em pacientes com contagem de neutrófilos menor ou igual a 1500 células/mm<sup>3</sup> e/ou contagem de plaquetas abaixo de 50.000 células/mm<sup>3</sup>.

### Para Ciclosporina:

Preconiza-se Hemograma e contagem de reticulócitos a cada retorno de avaliação.

A cada 6 meses devem ser realizados hemograma, contagem de reticulócitos, análise de mielograma, biópsia de medula óssea e análise de cariótipo.

Os pacientes em uso de Ciclosporina devem ter o nível sérico de creatinina, ureia, sódio, potássio e magnésio monitorados durante as reavaliações do nível sérico de Ciclosporina, visto que o medicamento é nefrotóxico e seu uso está associado à espoliação de magnésio.

O nível sérico de Ciclosporina deve ser monitorado semanalmente até a obtenção de nível sérico adequado e, posteriormente, a cada duas a quatro semanas para as consultas com o médico assistente.

Para os pacientes que apresentam resposta clínica, a Ciclosporina deve ser desmamada lentamente em 18 meses, totalizando 24 meses de tratamento.

O monitoramento cuidadoso da pressão arterial, dos parâmetros adequados para avaliar a função hepática é necessário. -Outros exames laboratoriais devem ser solicitados conforme a doença de base e a terapia imunossupressora em uso.

### Para ELTROMBOPAGUE:

Os pacientes submetidos à imunossupressão com GAT, Ciclosporina e Eltrombopague devem ser reavaliados após 6 meses, a fim de verificar sua resposta ao tratamento, por meio de hemograma, contagem de reticulócitos, análise de mielograma, biópsia de medula óssea e análise de cariótipo.

O Eltrombopague pode alterar a função hepática, dessa forma é necessário a monitorização de lesão e função hepática, com dosagem de AST/TGO, ALT/TGP, Gama Glutamil Transferase (Gama-GT), Fosfatase Alcalina e Bilirrubinas.



Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologias em Saúde (**SAFTEC**)  
Diretoria de Assistência Farmacêutica (**DASF**)  
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada (**COAFE**)

#### **Para FILGRASTIM:**

Hemograma completo e plaquetas semanalmente até que a contagem de neutrófilos esteja acima de 1.000/ $\mu$ L. Uma vez atingido este nível, a dose de Filgrastim deve ser titulada para que o paciente utilize a menor dose terapêutica capaz de manter a contagem de neutrófilos acima de 1000/ $\mu$ L. Quando a contagem de neutrófilos dos pacientes estiver estabilizada, deve-se realizar hemograma a cada 1 a 3 meses para reavaliação.

O uso do medicamento também deve considerar a avaliação de risco global do paciente, incluindo contagem de neutrófilos (atual ou prevista); condições relacionadas ao paciente (fatores de risco): idade, presença de comorbidades; condições clínicas significativas, história de radioterapia ou quimioterapia prévias; doença de base; toxicidade do tratamento; e intenção do tratamento (curativo ou paliativo).

Não deve ser administrado 24 horas (1 dia) antes ou após a quimioterapia ou radioterapia.

Diversas alterações genéticas, tanto de caráter autossômico como recessivo, estão relacionadas à neutropenia congênita grave, com riscos diferentes de evolução clonal para síndrome mielodisplásica e leucemia mieloide aguda.

Alguns grupos internacionais preconizam avaliação do mielograma e cariótipo anualmente.

Caso pacientes em uso de Filgrastim apresentem efeitos adversos, os médicos devem avaliar o risco-benefício do tratamento e, se necessário, interrompê-lo.

Suspender o uso em casos de leucocitose (leucócitos acima 10.000/mm<sup>3</sup>).

#### **UNIDADE DE REFERÊNCIA**

##### **Capital e Região Metropolitana**

**Centro Estadual de Referência às Pessoas com Doença Falciforme- RILZA VALENTIM.**

**Endereco, Avenida Centenario no 801, Garcia, Salvador Bahia.**

**Contatos Telefonicos:(71) 3339-6000/ (71) 3339-6027/ (71) 3339-6028**

**Horário de atendimento:**

**segunda a sexta-feira, das 07:00 horas as 17:00 horas (exceto feriados)**

**E-mail: fatima.souto@hemoba.ba.gov.br**

**Hospital Universitário Professor Edgard Santos - HUPES (apenas para os pacientes cadastrados no HUPES)**

**R. Dr. Augusto Viana, s/n - Canela, Salvador - BA, 40110-060**

**Telefone:(71) 3646-3400**

**Horário: 07:00 às 19:00 horas**

##### **Interior**

**Bases Regionais de Saúde e Núcleos Regionais de Saúde (antigas DIRES)**



Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologias em Saúde (SAFTEC)  
Diretoria de Assistência Farmacêutica (DASF)  
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada (COAFE)

## CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)

D60.0 Aplasia pura de glóbulos vermelhos adquirida crônica  
D60.1 Aplasia pura de glóbulos vermelhos adquirida transitória  
D60.8 Outras anemias aplásticas especificadas e outras síndromes de falha da medula óssea  
D61.0 Anemia Aplástica Constitucional  
D61.1 Anemia aplástica induzida por drogas  
D61.2 Anemia aplástica devida a outros agentes externos  
D61.3 Anemia aplástica idiopática  
D61.8 Outras anemias aplásticas especificadas  
D70 Agranulocitose  
Z94.8 Outros órgãos e tecidos transplantados

**Atenção:** Para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP): <http://sigtap.datasus.gov.br/>

## OBSERVAÇÕES

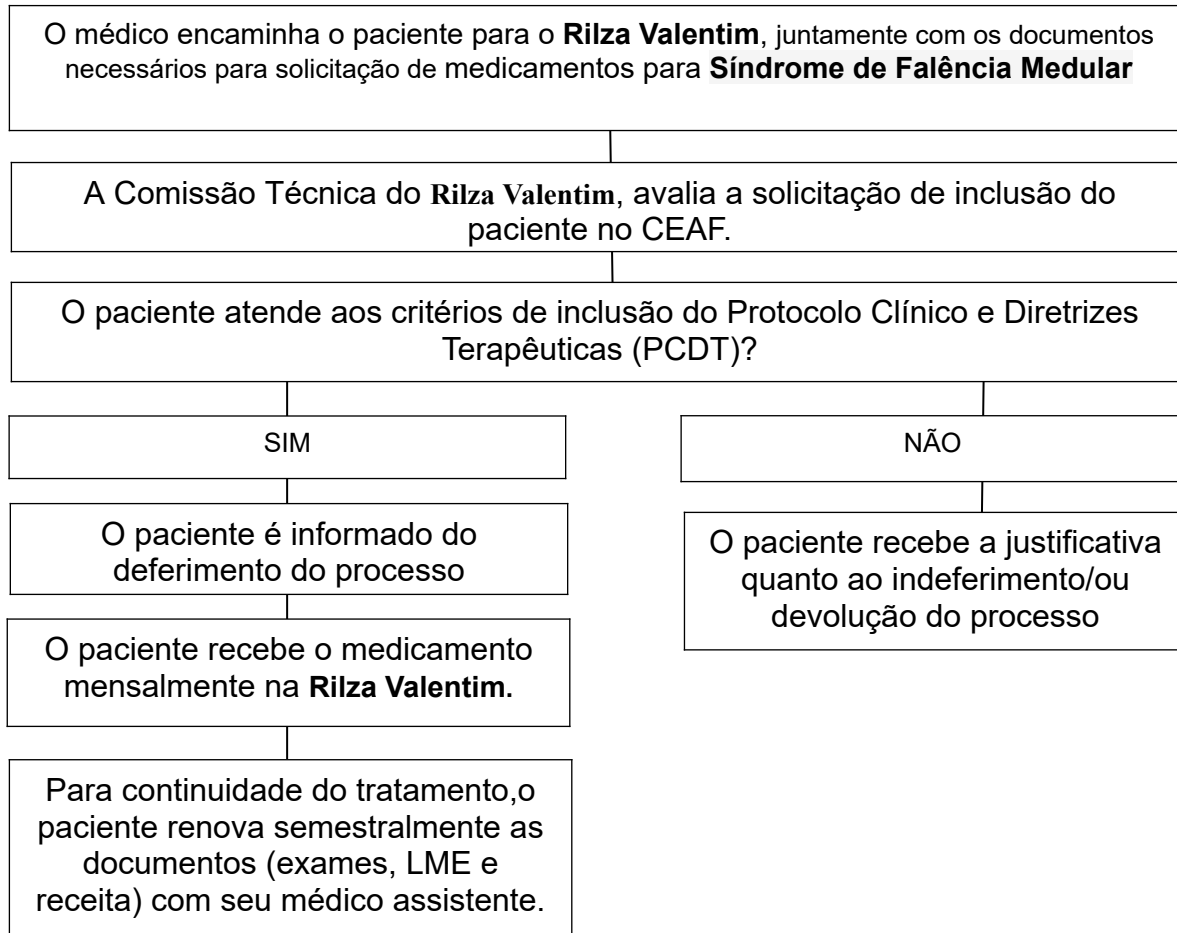
### Especialidade Médica - Hematologista

#### Casos especiais: Anemia Aplástica Imune:

- Casos de pancitopenia que sucedem quadros de infecção, como Anemia Aplástica grave após hepatite viral de etiologia não identificada, podem ser incluídos, desde que preencham os critérios de gravidade.
- **Pacientes com infecção por Parvovírus B19:** Sugere-se o uso da Imunoglobulina Intravenosa nos casos de anemia com concentração de hemoglobina menor do que 7 g/dL e infecção crônica em pacientes imunossuprimidos, demonstrando que o medicamento aparentemente apresenta boas taxas de remissão, porém provoca muitas recidivas. Pela gravidade dessa condição clínica, preconiza-se o uso da imunoglobulina, apesar da fragilidade da evidência encontrada na literatura.
- **Pacientes com APASV secundária ao uso de alfaepoetina humana:** suspensão do medicamento. Como o mecanismo de desenvolvimento dessa complicação é a formação de anticorpos, fica indicado o uso dos medicamentos imunossupressores nesse cenário clínico.

### Associações Não Permitidas - Ciclofosfamida + Ciclosporina

## DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR



**FLUXO DOS PROCEDIMENTOS PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (Antigas DIRES)**

