

SÍNDROME NEFRÓTICA PRIMÁRIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Portaria SAS/SCTIE nº 01 – 10/01/2018

Medicamento	CICLOFOSFAMIDA	CICLOSPORINA
CID 10	N04.0, N04.1, N04.2, N04.3, N04.4, N04.5, N04.6, N04.7, N04.8	
Apresentação	50mg (drágeas)	25mg, 50mg, 100mg (cápsulas) 100mg/mL solução oral frasco 50mL
Inclusão	<p>Crianças e adolescentes até 18 anos de idade que apresentarem todos os critérios para diagnóstico da Síndrome Nefrótica:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Edema; • Hiperlipidemia (Colesterol Total igual ou acima de 240 mg/dL <u>ou</u> Triglicerídeos MAIOR OU IGUAL A de 200 mg/dL); • Hipoalbuminemia (albumina sérica abaixo de 2,5 g/dL); • Proteinúria nefrótica (proteinúria acima de 50 mg/kg/dia <u>ou</u> acima de 40 mg/m²/h <u>ou</u> acima de 3,5 g/24h/1,73 m² <u>ou</u> índice proteína/creatinina (IPC) em amostra aleatória de urina acima de 2,0); • Sorologias para doenças infecciosas (HBsAg, anti-HCV, anti-HIV e Toxoplasmose) e o fator antinuclear (FAN) devem ser negativos; • Deve ser excluído o uso de medicamentos (por exemplo, anti-inflamatórios não esteroides, ouro, penicilamina e captopril). <p>A Biópsia renal é indicada nos seguintes casos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Crianças menores de 1 ano de idade; • Crianças maiores de 8 anos de idade e adolescentes; • Hematúria macroscópica ou hipertensão sustentada ou complemento sérico diminuído; • Síndrome Nefrótica Resistente a Corticóides (SNRC), com ausência de resposta a prednisona oral por 8 semanas ou prednisona oral por 4 semanas mais pulsoterapia com metilprednisona intravenosa; 	
Anexos Obrigatórios	<p>Relato médico da história e diagnóstico clínico do paciente, detalhando tratamento prévio, sintomas e medicamentos utilizados atualmente. Caso paciente não tenha feito o tratamento inicial com PREDNISONA, o médico assistente deve escrever a justificativa na anamnese.</p> <p>Exames: Albumina sérica, Anti-HCV, Anti-HIV, Toxoplasmose, Colesterol Total, FAN, HBsAg, Hemograma, Proteinúria de 24horas ou IPC, Triglicerídeos e Biópsia renal (quando relacionada aos critérios de inclusão descritos acima).</p>	
Administração	<p>* <u>Somente</u> após remissão completa: 2-2,5mg/kg/dia até uma dose cumulativa máxima de 168 mg.</p> <p>Não se deve administrar um 2º curso de ciclofosfamida;</p> <p>Não se recomenda seu uso para SNRC.</p>	<p>* Recidivas frequentes ou dependência de corticosteroide: 6 mg/kg/dia dividido em 2 doses diárias</p> <p>* Resistentes a corticosteroide (após biópsia renal): 4-6 mg/kg/dia dividido em 2 doses diárias</p> <p>Ambos os casos: manutenção sérica de 150-200 ng/mL nos primeiros 6 meses e 100-150 ng/mL após 6 meses.</p>
Prescrição Máxima Mensal	105 comprimidos	496 cáp (25 mg); 744 cáp (50 mg); 372 cáp (100 mg) e 8 fr (100 mg/mL)
Monitoramento	Exames mensais: EQU, leucograma, Índice Proteína/Creatinina em amostra de urina, Albumina sérica,	Creatinina e nível sérico de Ciclosporina deverão ser realizados <u>semanalmente</u> no <u>1º mês</u> e, após, a cada 4 semanas

	<p>Colesterol Total, Creatinina sérica, Glicose, Hemograma e Triglicerídeos.</p> <p>OBS: em remissão completa, realizar os exames acima a cada 3 meses.</p> <p>Interrupção do tratamento:</p> <ul style="list-style-type: none"> * Leucócitos abaixo de 3000/mm³; * Infecção. 	<p>Exames mensais: Qualitativo de Urina, Índice Proteína/Creatinina em amostra de urina, Albumina sérica, Colesterol Total, Creatinina sérica, Glicose, Hemograma e Triglicerídeos.</p> <p>OBS: em remissão completa, realizar os exames acima a cada 3 meses.</p> <p>Interrupção do tratamento:</p> <ul style="list-style-type: none"> * Aumento acima de 30% dos níveis de creatinina sérica, mesmo com redução da dose e nível sérico adequado; * Ausência de resposta terapêutica após 3-6 meses de tratamento.
Exclusão	<p>SN associada às causas secundárias abaixo relacionadas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Doenças infecciosas: Hepatite B, Hepatite C e HIV; • Doenças sistêmicas: Púrpura de Henoch-Schönlein, Lúpus Eritematoso Sistêmico, Diabetes melito de longa evolução (mais de 5 anos) e Sarcoidose; • Tumores: Leucemia e Linfoma. • Intolerância, Hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos deste protocolo. 	
Tempo de Tratamento	12 semanas	<p>Inexiste, atualmente, recomendação de tempo de tratamento, já que grande parte dos pacientes torna-se dependente do medicamento;</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recomenda-se fazer nova biópsia renal para investigar a presença de nefropatia crônica secundária ao uso de Ciclosporina.
Medicamento	TACROLIMO	
CID 10	N04.0, N04.1, N04.2, N04.3, N04.4, N04.5, N04.6, N04.7, N04.8	
Apresentação	1 e 5mg (cápsulas)	
Inclusão	O tacrolimo somente está indicado nesse protocolo para os pacientes que tenham desenvolvido Hipertricose ou Hiperplasia Gengival associada ao uso de ciclosporina.	
Anexos Obrigatórios	<p>Relato médico da história e diagnóstico clínico do paciente, detalhando tratamento prévio, sintomas e medicamentos utilizados atualmente.</p> <p>Avaliação por escrito de dermatologista ou de dentista/cirurgião buco-maxilo-facial comprovando a presença de Hipertricose ou Hiperplasia Gengival, respectivamente.</p> <p>Exames: Albumina sérica, Anti-HCV, Anti-HIV, Toxoplasmose, Colesterol Total, FAN, HBsAg, Hemograma, Proteinúria de 24horas ou IPC, Triglicerídeos e Biópsia renal (quando relacionada aos critérios de inclusão descritos acima).</p>	
Administração	0,1-0,2mg/Kg/dia dividido em 2 doses diárias.	
Prescrição Máxima Mensal	930 cáp (1 mg) e 248 cáp (5 mg)	
Monitoramento	<p>Exames mensais: Qualitativo de Urina, Índice Proteína/Creatinina em amostra de urina, Albumina sérica, Colesterol Total, Creatinina sérica, Glicose, Hemograma e Triglicerídeos.</p> <p>OBS: Em remissão completa, realizar os exames acima a cada 3 meses.</p> <p>Interrupção do tratamento:</p> <ul style="list-style-type: none"> * Aumento acima de 30% dos níveis de creatinina sérica, mesmo com redução da 	

	dose e nível sérico adequado; * Ausência de resposta terapêutica após 3-6 meses de tratamento.	
Tempo de Tratamento	Indeterminado	
Associações Não Permitidas	Ciclofosfamida + Tacrolimo Ciclosporina + Tacrolimo	
Validade dos Exames	- Albumina sérica, Colesterol Total, FAN, HBsAg, Hemograma, Proteinúria de 24horas ou IPC, Triglicerídeos, Anti-HCV, Anti-HIV, HBsAg, Toxoplasmose: 3 meses; - Biópsia renal: 12 meses.	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Nefrologista
	Renovações Sem Alterações	Nefrologista
OBSERVAÇÕES:		
<ul style="list-style-type: none"> - O tratamento INICIAL e a PRIMEIRA recidiva devem ser realizados com Prednisona oral; - Recidivas Frequentes/Dependência de Corticosteroide: Pode utilizar Prednisona oral, Ciclofosfamida ou Ciclosporina; - Resistência ao Corticosteroide: Pode utilizar Prednisona oral, Ciclosporina ou Tacrolimo. - Na remissão PARCIAL o tratamento deve ser mantido por pelo menos 12 meses. - Nos casos de resistência a Ciclosporina, o uso de Inibidores da Enzima Conversora da Angiotensina e Bloqueadores dos Receptores da Angiotensina II devem ser mantidos por longo prazo. 		
CID 10:		
N04.0 Síndrome nefrótica – anormalidade glomerular minor		
N04.1 Síndrome nefrótica – lesões glomerulares focais e segmentares		
N04.2 Síndrome nefrótica – glomerulonefrite membranosa difusa		
N04.3 Síndrome nefrótica – glomerulonefrite proliferativa mesangial difusa		
N04.4 Síndrome nefrótica – glomerulonefrite proliferativa endocapilar difusa		
N04.5 Síndrome nefrótica – glomerulonefrite mesangiocapilar difusa		
N04.6 Síndrome nefrótica – doença de depósito denso		
N04.7 Síndrome nefrótica – glomerulonefrite difusa em crescente		
N04.8 Síndrome nefrótica – outras		



DIAF
 Diretoria de Assistência
 Farmacêutica