

**HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR (HAP)**

Portaria SAES/MS Nº 10 de 18/07/2023.

Medicamento	SILDENAFILA	BOSENTANA	ILOPROSTA
CID 10	I.27.0, I27.2, I27.8		
Apresentação	20 mg (comprimido)	62,5 mg ou 125 mg (comprimido)	10 mcg/ml (solução ampola 1 mL)
Inclusão	Serão incluídos os pacientes do grupo 1 (HAP), diagnosticados por meio de <b>Cateterismo cardíaco direito</b> , que demonstrarem pressão média da arterial pulmonar <b>acima de 20 mmHg</b> e pressão de oclusão da artéria pulmonar <b>menor ou igual a 15 mmHg</b> <b>E</b> Resistência vascular pulmonar maior que 2 WU.		
Anexos Obrigatórios Gerais (*)	<ol style="list-style-type: none"> <li>1) Cateterismo cardíaco direito;</li> <li>2) Teste de caminhada de Distância Percorrida em 6 Minutos (TC6M);</li> <li>3) Formulário Médico <b>Obrigatório completamente preenchido</b> (anexar exames complementares se houver que comprovem o diagnóstico);</li> <li>4) Teste de Vasorreatividade para HAP hereditária, idiopática e/ou induzida por drogas.</li> </ol>		
Administração	<b>Inicial:</b> 60 mg/dia (3 x 20 mg). <b>Dose máxima:</b> 240 mg/dia.	<b>Inicial:</b> 62,5 mg 2x/dia. <b>Dose máxima:</b> 125 mg 2x/dia.	<b>Inicial:</b> 2,5 mcg a 5 mcg por nebulização de 6-9 vezes/dia. <b>Dose máxima:</b> 45 mcg/dia.
Prescrição Máxima Mensal	372 cp	62,5mg (62 cp) 125mg (62 cp)	279 ampolas
Monitoramento	<p>Os pacientes com HAP devem ser submetidos à avaliação clínica periódica com equipe de serviço especializado ou de centro de referência (pneumologistas, cardiologistas e reumatologistas, quando necessário) a cada 3 a 6 meses.</p> <p><b>Para Bosentana:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>AST e ALT:</b> antes do início do tratamento, mensalmente no primeiro ano e, após, trimestralmente. (Se 3x acima do limite de normalidade suspender o uso).</li> <li>- <b>Hemograma:</b> mensal durante 4 meses. Após, exame trimestral.</li> </ul> <p><b>Para Iloprosta:</b> O uso de Iloprosta deve ser interrompido imediatamente em pacientes com pressão arterial sistólica inferior a 85 mmHg.</p>		

<b>Exclusão</b>	1) Pacientes com Hipertensão Pulmonar (HP) em decorrência de outras condições: - Grupo 2: HP causada por doença cardíaca esquerda; - Grupo 3: HP devido a Doença Pulmonar ou hipóxia; - Grupo 4: HP Tromboembólica Crônica (HPTEC); - Grupo 5: HP com mecanismos multifatoriais e/ou não esclarecidos; 5) Hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos.	
<b>Medicamento</b>	<b>AMBRISENTANA</b>	<b>SELEXIPAGUE</b>
<b>CID 10</b>	<b>I27.0, I27.2, I27.8</b>	
<b>Apresentação</b>	<b>5 mg ou 10 mg (comprimido)</b>	<b>200 mcg, 400 mcg, 600 mcg, 800 mcg, 1000 mcg, 1200 mcg e 1600 mcg (comprimido)</b>
<b>Inclusão</b>	Serão incluídos os pacientes <b>maiores de 18 anos</b> do grupo 1 (HAP), em Classe Funcional (CF) <b>II ou III</b> na classificação NYHA/OMS, diagnosticados por meio de <b>Cateterismo cardíaco direito</b> , que demonstrarem pressão média da arterial pulmonar <b>acima de 20 mmHg</b> e pressão de oclusão da artéria pulmonar <b>menor ou igual a 15 mmHg</b> <b>E</b> Resistência vascular pulmonar maior que 2 WU.	
<b>Anexos Obrigatórios Gerais (*)</b>	<b>(*)</b>	
<b>Administração</b>	<b>Inicial:</b> 5 mg/dia. <b>Dose máxima:</b> 10 mg/dia	<b>Inicial:</b> 200 mcg - 12/12h. Medicamento requer titulação para estabelecimento da dosagem de manutenção. Aumento de 200 mcg semanal, com duração máxima 8 semanas ou até o aparecimento de efeitos adversos não toleráveis. <b>Dose máxima:</b> 1600 mcg - 12/12h.
<b>Prescrição Máxima Mensal</b>	5 mg (31 cp) 10 mg (31 cp)	200 mcg (486 cp); 400 mcg (248 cp); 600mcg (155 cp); 800mcg (124 cp); 1000 mcg (93 cp); 1200 mcg (62 cp); 1400 mcg (62 cp); 1600 mcg (62 cp).
<b>Monitoramento</b>	Os pacientes com HAP devem ser submetidos à avaliação clínica periódica com equipe de serviço especializado ou de centro de referência (pneumologistas, cardiologistas e reumatologistas, quando necessário) a cada 3 a 6 meses. <b>Para Ambrisentana:</b> - <b>AST e ALT:</b> antes do início do tratamento, mensalmente no primeiro ano e, após, trimestralmente. (Se 3x acima do limite de normalidade suspender o uso). - <b>Hemograma:</b> mensal durante 4 meses. Após, exame trimestral.	
<b>Exclusão</b>	1) Pacientes com Hipertensão Pulmonar (HP) em decorrência de outras condições: - Grupo 2: HP causada por doença cardíaca esquerda; - Grupo 3: HP devido a Doença Pulmonar ou hipóxia; - Grupo 4: HP Tromboembólica Crônica (HPTEC); - Grupo 5: HP com mecanismos multifatoriais e/ou não esclarecidos; 2) Hipersensibilidade ou contraindicação aos medicamentos.	
<b>Tempo de Tratamento</b>	Indeterminado	

<b>Associações Não Permitidas</b>	- Ambrisentana e Bosentana; - Selexipague e Iloprosta.	
<b>Validade dos Exames</b>	- Cateterismo cardíaco direito e Teste de vasoreatividade: Indeterminado; - Teste de caminhada: 24 meses* *em caso comprovação de falha terapêutica e mudança de Classe Funcional: de 3 a 6 meses.	
<b>Especialidade Médica</b>	<b>Novas Solicitações</b>	Pneumologista, Cardiologista e Reumatologista.
	<b>Adequações e Renovações</b>	Pneumologista, Cardiologista e Reumatologista.

**Fluxo para cadastro e avaliação do Selexipague no SISMEDEX:**

Considerando que o medicamento Selexipague necessita da etapa de titulação inicial para estabelecimento da dose de manutenção, o processo deverá ser cadastrado no SISMEDEX com a dose inicial de 200 mcg nos dois primeiros meses e o mesmo será avaliado pela DIAF. No caso de deferimento, o processo ficará suspenso de autorização até que o paciente realize a titulação e atinja a dose de manutenção.

Após essa etapa, o médico deverá enviar uma nova receita com a dose de manutenção do medicamento + LME para o e-mail diaf.hap@saude.sc.gov.br para autorização central da DIAF.

**CID-10:**

**I27.0** Hipertensão Arterial Pulmonar Primária.

**I27.2** Outra Hipertensão Pulmonar Secundária.

**I27.8** Outras doenças pulmonares do coração especificadas (HAP associada a cardiopatias congênitas – Síndrome de Eisenmenger).

**Quadro 1: Estratificação simplificada de risco de morte dos pacientes com HAP**

Variáveis	Risco baixo (CF I, II)	Risco intermediário (CF III)	Risco alto (CF IV)
Clinicas e funcionais*	TC6M > 440 m	TC6M 165-440 m	TC6M < 165 m
Hemodinâmicas	(Opcional) Pressão de AD < 8 SVO2 > 65%	(Opcional) Pressão de AD 8-14 SVO2 60- 65%	Mandatória Pressão de AD > 14 SVO2 < 60%

\*Avaliadas a cada 3-6 meses. Fonte: Adaptado de Boucly, A e colaboradores, 2017<sup>30</sup>. Abreviaturas – CF: classe funcional; AD: átrio direito (em mmHg); TC6M: teste de caminhada de 6 minutos; SVO2: saturação venosa central.

**Quadro 2: Indicações para uso de tratamento com terapia combinada dupla e tripla sequencial**

Classe funcional	Terapia combinada dupla	Terapia tripla
II	Sildenafil + ambrisentana* Sildenafil + bosentana*	Ambrisentana + sildenafil + selexipague Bosentana + sildenafil + selexipague
III	Sildenafil + ambrisentana* Sildenafil + bosentana*	Ambrisentana + sildenafil + iloprosta Bosentana + sildenafil + iloprosta Ambrisentana + sildenafil + selexipague Bosentana + sildenafil + selexipague
IV	Sildenafil + bosentana*	Sildenafil + bosentana + iloprosta

Fonte: Adaptado do Grupo de Trabalho Permanente Para Produção de Informações Técnicas, 2022. \* Na impossibilidade de utilização de um destes fármacos iloprosta ou selexipague poderão ser utilizados.