

DOENÇA FALCIFORME		
Portaria Conjunta SAES/SECTICS Nº 16, DE 01 DE NOVEMBRO DE 2024		
Medicamento	HIDROXIUREIA	ALFAEPOETINA
CID 10	D57.0, D57.1, D57.2	
Apresentação	100 mg (comprimido revestido) e 500 mg (cápsula)	2.000 UI, 3.000 UI, 4.000 UI e 10.000 UI (frasco ampola)
Inclusão	<p>Crianças ou adultos, de ambos os sexos, com suspeita ou diagnóstico de Doença Falciforme (DF) E:</p> <p>-Teste de fracionamento da hemoglobina por cromatografia líquida de alta performance (HPLC), eletroforese de hemoglobina, focalização isoelétrica (IEF) ou teste molecular compatível com DF tipo HbSS, HbSbeta°, HbSbeta+ grave e HbSD Punjab e idade maior ou igual a 9 meses; OU</p> <p>-Teste de fracionamento da hemoglobina por cromatografia líquida de alta performance (HPLC), eletroforese de hemoglobina, focalização isoelétrica (IEF) ou teste molecular compatível com DF tipo HbSC, HbSD, HbSbeta-tal e idade maior ou igual a 2 anos.</p> <p>CASOS ESPECIAIS: HU pode ser prescrito a partir de nove meses de idade, utilizando os mesmos critérios de inclusão acrescidos de pelo menos um dos seguintes fatores (descritos em relato médico):</p> <p>-Dactilite (no primeiro ano de vida) OU</p> <p>-Concentração de Hb menor que 7 g/dL (média de 3 valores fora de evento agudo) OU</p> <p>-Contagem de leucócitos maior que 20.000/mm³ (média de 3 valores fora de evento agudo).</p>	<p>Pacientes com idade igual ou superior a 18 anos, de ambos os sexos, com diagnóstico de Doença Falciforme (DF) E:</p> <p>-Teste de fracionamento da hemoglobina por cromatografia líquida de alta performance (HPLC), eletroforese de hemoglobina, focalização isoelétrica (IEF) ou teste molecular compatível com DF tipo HbSS ou HbSbeta°, que esteja em uso de HU e que necessite de mais de três concentrados de hemácias por ano para manter o nível de hemoglobina igual ou acima de 8,5 g/dL ou que apresente uma redução igual ou maior que 1,5 g/dL da sua hemoglobina basal; OU</p> <p>-Teste de fracionamento da hemoglobina por cromatografia líquida de alta performance (HPLC), eletroforese de hemoglobina, focalização isoelétrica (IEF) ou teste molecular compatível com DF tipo HbSS ou HbSbeta° que esteja em uso de HU e com síndrome de hiper hemólise.</p>
Anexos Obrigatórios	Exames: eletroforese de hemoglobina por focalização isoelétrica ou cromatografia líquida de alta resolução HPLC; hemograma com contagem de plaquetas e reticulócitos; Beta-HCG (<55 anos) ou	Exames: eletroforese de hemoglobina por focalização isoelétrica ou cromatografia líquida de alta resolução HPLC; hemograma com plaquetas mensal dos últimos 3 meses, sendo o último realizado em 30 dias; reticulócitos; Beta-HCG (<55 anos) ou

	<p>declaração médica de que a paciente não teve menarca ou está na menopausa; Anti-HCV; HBsAg; AST; ALT; Creatinina.</p> <p>Relato médico descrevendo sintomatologia e eventuais complicações desenvolvidas pelo paciente.</p>	<p>declaração médica de que a paciente não teve menarca ou está na menopausa; Anti-HCV; HBsAg; AST; ALT; Creatinina.</p> <p>Relato médico descrevendo sintomatologia e eventuais complicações desenvolvidas pelo paciente.</p>
Administração	<p>Dose inicial: 15 mg/Kg/dia em dose única.</p> <p>Aumentar em 5 mg/kg/dia a cada 4 semanas até atingir a dose máxima de 35 mg/Kg/dia (ou a ocorrência de toxicidade hematológica ou eventos adversos graves).</p> <p>*Crianças até 25 kg, recomenda-se a prescrição da apresentação 100 mg (os comprimidos podem ser fracionados e desintegrados imediatamente antes do uso em uma pequena quantidade de água; *Acima de 25 kg, recomenda-se dissolver a cápsula de 500 mg em 10 mL de água destilada ou filtrada, obtendo a concentração de 50 mg/mL, o que facilita a administração da dose correta por peso, utilizando uma seringa descartável.</p>	<p>Dose recomendada é de 12.000 UI, divididas em três aplicações por semana (4.000 UI por aplicação), administrada por via subcutânea ou intravenosa.</p> <p>*Aumento de dose: avaliação central.</p> <p>Enviar prescrição médica, LME e hemograma mensal dos últimos 3 meses, sendo o último realizado em 30 dias.</p>
Prescrição Máxima Mensal	<p>272 cpr (100 mg)</p> <p>217 cps (500 mg)</p>	<p>37 FA (2.000 UI)</p> <p>37 FA (3.000 UI)</p> <p>56 FA (4.000 UI)</p> <p>30 FA (10.000 UI)</p>
Monitoramento	<p>Dosagem de HbF a cada 8 a 12 semanas até atingir dose de manutenção, após, a cada 6 meses;</p> <p>Hemograma com plaquetas, reticulócitos e avaliação VCM a cada 2 semanas até atingir a dose de manutenção, após, a cada 12 semanas;</p> <p>Creatinina, AST, ALT, Beta-HCG ou teste rápido de gravidez a cada 4 semanas até atingir dose de manutenção, após, a cada 12 semanas.</p>	<p>Hemograma ao menos 1 a 2 vezes por mês, até que níveis estáveis de hemoglobina sejam atingidos. Após monitoramento mensal nos seis primeiros meses, e depois, a cada três meses.</p>
Exclusão	<p>Pacientes que tenham intolerância, hipersensibilidade ou contraindicações aos medicamentos.</p> <p>Pacientes virgens de tratamento com hidroxiureia que apresentarem qualquer</p>	

	<p>uma das condições:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Contagem de neutrófilos abaixo de 1.500/mm³, para pacientes acima de um ano de idade, ou abaixo de 1.000/mm³ para pacientes abaixo de um ano de idade; - Hb abaixo de 4,5 g/dL; - Reticulócitos abaixo de 80.000/mm³ (quando Hb menor que 8 g/dL); - Contagem de plaquetas abaixo de 80.000/mm³; - Gestantes ou mulheres sexualmente ativas que não estejam em uso de métodos contraceptivos; - Amamentação. 	
Tempo de Tratamento	Tratamento por tempo indeterminado enquanto houver resposta clínica e laboratorial. Caso o paciente não apresente resposta satisfatória, a critério médico, o tratamento poderá ser suspenso após 2 anos.	Tratamento por tempo indeterminado em caso de diminuição da necessidade transfusional para manter a hemoglobina basal. Deverá ser suspenso: se após 6 meses de tratamento não ocorrer diminuição da necessidade transfusional para atingir hemoglobina alvo (Hb ≥ 8,5 g/dL ou aumento ≥ 1,5 g/dL da sua Hb basal).
Validade dos Exames	<ul style="list-style-type: none"> - Hemograma com contagem de plaquetas e reticulócitos, AST, ALT e creatinina: 3 meses (para alfaepoetina hemograma mensal dos últimos 3 meses, sendo o último realizado em 30 dias); - Beta-HCG: 30 dias; - Anti-HCV, HBsAg: 6 meses; - Eletroforese de hemoglobina por focalização isoelétrica ou cromatografia líquida de alta resolução HPLC: indeterminada 	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Hematologista
	Renovações Sem Alterações	Hematologista
<p>CID-10: D57.0 Anemia falciforme com crise D57.1 Anemia falciforme sem crise D57.2 Transtornos falciformes heterozigóticos duplos</p>		

DIAF
 Diretoria de Assistência
 Farmacêutica