**SUS**

SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA ESTADUAL DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA
FARMÁCIA CIDADÃ ESTADUAL



Documentação necessária para abertura de processos para medicamentos do Componente Especializado – Atrofia Medular Espinhal 5q Tipo I

- Cópia da carteira de identidade ou certidão de nascimento
- Cópia do CPF (obrigatório)
- Cópia do comprovante de residência atual em nome do PACIENTE. Quando o endereço estiver em nome de familiares (cônjuge, pais, filhos), trazer comprovante de parentesco (cópia da certidão de casamento, nascimento, etc). Em caso de aluguel, trazer cópia do contrato de aluguel ou, na ausência deste, trazer declaração do proprietário do imóvel, com cópia de RG e CPF, informando que o interessado reside no local.
- Cópia do Cartão Nacional de Saúde - Cartão SUS (solicitar na rede municipal de saúde)
- Procuração para representantes de usuários. Levar documento de identificação com a mesma assinatura da procuração e cópia do documento de identidade do representante.
- Receita Médica - em duas vias, contendo o nome genérico do medicamento, concentração, posologia, tempo de tratamento, quantitativo mensal, carimbo, assinatura e data.
- LME - Laudo para Solicitação/Autorização de Medicamentos de Dispensação Excepcional. É obrigatório o preenchimento de todos os campos pelo médico com o (C.N.S) cartão nacional de saúde do mesmo.
- Termo de Consentimento Informado datado, carimbado e assinado pelo médico e pelo paciente.
- Exames comprobatórios do diagnóstico da doença de acordo com os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas.

Exames necessários para abertura e continuidade de processo para:

SITUAÇÃO CLÍNICA Medicamentos	ABERTURA PROCESSO (1ª vez)	MONITORIZAÇÃO (Renovação de Exames)	CID-10 Médico Especialista
<p>Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos I e II (Protocolo MS)</p> <p>Nusinersena 2,4 mg/mL - injetável</p> <p>Risdiplam 0,75 mg/mL – pó para solução oral</p> <p>Atrofia Muscular Espinhal Tipo I</p> <p>*atualizado em 18/07/2023</p>	<p>- Para abertura de processo: Resultado laboratorial genético confirmando AME 5q (qPCR ou MLPA ou NGS) e presença de até três cópias de SMN2 (sem validade); Laudo médico informando a evolução clínica, as condições de nutrição e hidratação atuais do paciente e se paciente for: pré-sintomático: informar histórico familiar de AME; sintomáticos: informar a data de início dos sintomas (validade 90 dias); Cartão de vacinação ou declaração de vacinação atualizada (validade 30 dias); Questionário de avaliação clínica de pacientes com ame 5q tipos I e II (validade 90 dias) (link questionário – apêndice 1 do PCDT-MS)</p> <p>- Para substituição de medicamentos, necessário apenas: Relatório médico descrevendo os motivos para substituição do medicamento, conforme os critérios do PCDT-MS (validade 90 dias) Questionário de avaliação clínica de pacientes com ame 5q tipos I e II (validade 90 dias)</p>	<p>- Questionário de avaliação clínica de pacientes com AME 5q tipos I e II. Periodicidade: trimestral.</p> <p>- Cartão de vacinação ou declaração de vacinação atualizada; Periodicidade: trimestral.</p>	<p>G12.0 G12.1</p> <p>Equipe médica do Centro de Referência Estadual – Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG)</p> <p>Atrofia Muscular Espinhal 5q Tipo 1 PCDT</p>

**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE
NUSINERSENA E RISDIPLAM**

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais eventos adversos relacionados ao uso do nusinersena e risdiplam, indicado para o tratamento medicamentoso da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram esclarecidas pelo médico(a) _____ (nome do médico que prescreve). Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer os seguintes benefícios:

- Independência de ventilação mecânica invasiva permanente, definida como < 24 horas de ventilação por dia, continuamente, durante o período do tratamento medicamentoso, exceto por uso em caso de insuficiência respiratória aguda gerada por outras causas que não a AME 5q tipos 1 ou 2;
- independência de suporte nutricional invasivo durante o período de tratamento; e
- melhora ou estabilização de função motora, definida por critérios estabelecidos em escalas apropriadas.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais eventos adversos e riscos pelo uso do medicamento:

Nusinersena

- Relacionados à punção lombar e administração intratecal
 - Dor de cabeça, náusea, vômitos, dor lombar e infecção. A maioria destes eventos foi relatada no período de 72 horas após o procedimento.
 - Sintomas e sinais de hipertensão intracraniana (cefaleia, náusea, vômitos, letargia e edema de papila) e outras complicações à punção lombar e à administração intratecal, como lesão do parênquima nervoso (dor lombar, rigidez de nuca, fraqueza ou mesmo paralisia muscular), dor e febre devidas a infecção, hemorragia e outros sinais de acometimento do sistema nervoso central, como vertigem, sonolência, irritabilidade e convulsões.
- Relacionadas à ação do medicamento:
 - Baixa do número de plaquetas no sangue e alteração da coagulação sanguínea, após a administração de nusinersena;
 - Alteração da função renal foi observada após administração de nusinersena por vias subcutânea e intravenosa, daí ser preconizada a realização do teste de presença de proteína em urina e, em caso de persistência de proteínas urinárias presentes em concentração elevada, deve-se proceder a uma melhor avaliação.
 - Nos estudos de toxicidade realizados em modelos animais (in vivo), não foram observados efeitos relacionados aos órgãos reprodutivos, na fertilidade masculina ou feminina ou no desenvolvimento do embrião ou fetal;
 - Os efeitos do tratamento com nusinersena sobre o parto e o trabalho de parto são desconhecidos;
 - Inexistem dados de estudos clínicos sobre o tratamento com nusinersena durante a gravidez (período gestacional) em seres humanos. O benefício do tratamento versus risco potencial deve ser discutido com mulheres em idade fértil ou grávidas, pois o nusinersena se inclui na categoria de risco C para gravidez;

- Insuficiência renal e alterações hepáticas não foram estudadas em pacientes em uso de nursinersena.

Risdiplam

Relacionadas à ação do medicamento:

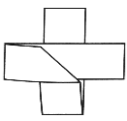
- Nos estudos de toxicidade realizados em modelos animais (in vivo), foram observados efeitos relacionados aos órgãos reprodutivos, na fertilidade masculina ou feminina ou no desenvolvimento do embrião ou fetal. Os pacientes com potencial reprodutivo devem ser informados dos riscos e devem utilizar contracepção altamente eficaz durante o tratamento e até pelo menos 1 mês após a última dose para pacientes do sexo feminino e 4 meses após a última dose para pacientes do sexo masculino;
- Os efeitos do tratamento com risdiplam sobre o parto e o trabalho de parto são desconhecidos;
- O uso durante a gestação ou lactação é contraindicado, uma vez que se inclui na categoria de risco C para gravidez. O risdiplam demonstrou ser embriofetotóxico, teratogênico, sendo excretado no leite em estudos com modelos animais;
- Em pacientes com insuficiência hepática leve ou moderada não houve impacto na farmacocinética, segurança e tolerabilidade de uma dose única de 5 mg de risdiplam, não sendo necessário realizar o ajuste de doses;
- Insuficiência renal, insuficiência hepática grave e idade superior a 60 anos não foram situações estudadas em pacientes em uso de risdiplam.

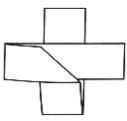
Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido(a), inclusive em caso de desistir de usar o medicamento.

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

Local:		Data:	
Nome do paciente:			
Cartão Nacional de Saúde:			
Nome do responsável legal:			
Documento de identificação do responsável legal:			
<hr/> Assinatura do paciente ou do responsável legal			
Médico Responsável:	CRM:	UF:	
<hr/> Assinatura e carimbo do médico Data: __/__/____			

Nota: Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontra o medicamento preconizado neste Protocolo.

**APÊNDICE 1****QUESTIONÁRIO - AVALIAÇÃO CLÍNICA DE PACIENTES COM AME 5Q TIPOS 1 E 2****Nusinersena () Risdiplam ()****Função respiratória****01 - Uso de ventilação mecânica nos três meses de acompanhamento****(caso necessário pode ser assinalada mais de uma opção):****() Não****() Sim, ventilação não invasiva, por: ____ horas/dia, durante: ____ dias****() Sim, ventilação invasiva, por: ____ horas/dia, durante: ____ dias****Observações quanto ao uso de ventilação:****02 - Saturação de O₂: _____ %****Cuidado nutricional****03 - Via de alimentação majoritária nos três meses de acompanhamento:****() Oral****() Nutrição enteral por tubo (nasointérica, nasogástrica, entre outras ostomias)****04 - Consistência da dieta majoritária nos três meses de acompanhamento:****() Sólida****() Pastosa****() Líquida****Observações:****Medidas antropométricas****05 - Idade: ____ meses****06 - Peso: ____ kg****07 - Sexo: () M () F****08 - Estatura: ____ cm****09 - Perímetro cefálico: ____ cm****10 - Perímetro braquial: ____ cm****11 - Perímetro torácico: ____ cm****Estado nutricional****12 - Escore Z (OMS): _____****13 - Peso por idade: _____****14 - Altura por idade: _____****15 - Índice de Massa Corporal: _____****Função motora¹****16 - Classificação da AME – () Tipo 1 () Tipo 2 () Tipo 3 ou 4****17 - Resultado escala CHOP-INTEND: _____ pontos – Data da avaliação: ____/____/____****18 - Resultado escala HFMSE: _____ pontos – Data da avaliação: ____/____/____****Relatório médico com descrição da situação motora do paciente e justificativa para escolha da escala que melhor se adequa à condição do paciente (utilize o verso caso necessário):****Local e data****Médico Responsável (CRM)**



SUS

SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



MONITORAMENTO DE APLICAÇÕES DE NUSINERSENA

Paciente: _____

NÚMERO DA DOSE	DATA PREVISTA	LOTE DO MEDICAMENTO	DATA DA APLICAÇÃO	OBSERVAÇÃO

DATA: _____

ASSINATURA DO RESPONSÁVEL: _____

COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

LAUDO DE SOLICITAÇÃO, AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

CAMPOS DE PREENCHIMENTO EXCLUSIVO PELO MÉDICO SOLICITANTE

1- Número do CNES* _____ 2- Nome do estabelecimento de saúde solicitante _____

3- Nome completo do Paciente* _____ 5- Peso do paciente* _____ kg

4- Nome da Mãe do Paciente* _____ 6- Altura do paciente* _____ cm

	7- Medicamento(s)*	8- Quantidade solicitada*					
		1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
1							
2							
3							
4							
5							
6							

9- CID-10* _____ 10- Diagnóstico _____

11- Anamnese* _____

12- Paciente realizou tratamento prévio ou está em tratamento da doença?*

NÃO SIM. Relatar: _____

13- Atestado de capacidade*

A solicitação do medicamento deverá ser realizada pelo paciente. Entretanto, fica dispensada a obrigatoriedade da presença física do paciente considerado incapaz de acordo com os artigos 3º e 4º do Código Civil. O paciente é considerado incapaz?

NÃO SIM. Indicar o nome do responsável pelo paciente, o qual poderá realizar a solicitação do medicamento _____

Nome do responsável

14- Nome do médico solicitante* _____ 17- Assinatura e carimbo do médico* _____

15- Número do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do médico solicitante* _____ 16- Data da solicitação* _____

18- **CAMPOS ABAIXO PREENCHIDOS POR***: Paciente Mãe do paciente Responsável (descrito no item 13) Médico solicitante

Outro, informar nome: _____ e CPF _____

19- Raça/Cor/Etnia informado pelo paciente ou responsável* _____ 20- Telefone(s) para contato do paciente _____

Branca Amarela
 Preta Indígena. Informar Etnia: _____
 Parda

21- Número do documento do paciente _____ 23- Assinatura do responsável pelo preenchimento* _____

CPF ou CNS _____

22- Correio eletrônico do paciente _____