

Documentação necessária para abertura de processos para medicamentos do Componente Especializado – Atrofia Muscular 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>Atrofia Muscular Espinhal Tipo I</p> <p>*atualizado em 12/05/2022</p>	<p>- Resultado laboratorial genético confirmando AME 5q (qPCR ou MLPA ou NGS) e presença de até três cópias de SMN2 (sem validade);</p> <p>- Laudo médico informando a evolução clínica, as condições de nutrição e hidratação atuais do paciente e se paciente for:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ pré-sintomático: informar histórico familiar de AME; ▪ sintomáticos: informar a data de início dos sintomas (validade 90 dias); <p>- Questionário de avaliação clínica de pacientes com ame 5q tipos I e II (validade 90 dias)</p> <p>- Cartão de vacinação ou declaração de vacinação atualizada (validade 30 dias);</p>	<p>- Questionário de avaliação clínica de pacientes com AME 5q tipos I e II. Periodicidade: semestral</p> <p>- Cartão de vacinação ou declaração de vacinação atualizada; Periodicidade: semestral</p>	<p>G12.0 G12.1*</p> <p>*tipo II – ainda não disponível no SIGTAP</p> <p>Equipe médica do Centro de Referência Estadual – Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG)</p> <p>Atrofia Muscular Espinhal 5q Tipo 1</p>



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE
Nusinersena 2,4 mg/mL - injetável

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso do nusinersena, 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 _____ (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 efeitos adversos e riscos pelo uso de nusinersena: Relacionados à punção lombar e administração intratecal:

- Dor de cabeça, náusea, vômitos, dor lombar e infecção. A maioria destes eventos foi reportada 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 devido à 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 recomendada 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;

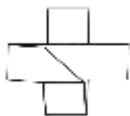
- insuficiência renal e alterações hepáticas não foram estudadas em pacientes em uso de nusinersena. Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei 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 1: O nusinersena está incluído na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS sob o código 06.04.79.001-9, no âmbito do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF) casos com diagnóstico clínico e genético de AME 5q tipo 1B/C ou AME 5q tipo 2.

NOTA 2: O nusinersena integra a Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica, sendo adquirido pelo Ministério da Saúde e fornecido aos centros de referência definidos pelos respectivos gestores estaduais e distrital do SUS pelos núcleos farmacêuticos das secretarias estaduais e distrital de saúde.



QUESTIONÁRIO PARA AVALIAÇÃO CLÍNICA DE PACIENTES COM AME 5Q TIPO I EM USO DE NUSINERSENA

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*: _____

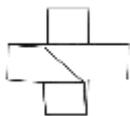
14 - *Altura por idade*: _____

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*: ____ / ____ / ____



SUS

SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÉUTICA



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

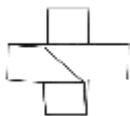
Médico Responsável (CRM)

Escolha a escala que mais adequada à condição clínica do paciente:

() Escala CHOP-INTEND: <http://columbiasma.org/docs/cme->

[2010/CHOP%20INTEND%20for%20SMA%20Type%20I%20-%20Score%20Sheet.pdf](http://columbiasma.org/docs/cme-2010/CHOP%20INTEND%20for%20SMA%20Type%20I%20-%20Score%20Sheet.pdf)

() Escala HFMSE: http://columbiasma.org/docs/HFMSE_2019_Manual.pdf



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* _____

Branca Amarela
 Preta Indígena. Informar Etnia: _____
 Parda Sem informação

20- Telefone(s) para contato do paciente _____

21- Número do documento do paciente _____

CPF ou CNS _____

23- Assinatura do responsável pelo preenchimento* _____

22- Correio eletrônico do paciente _____