**SUS**

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



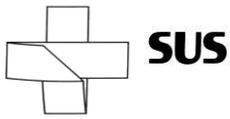
Documentação necessária para abertura de processos para medicamentos do Componente Especializado – Atrofia Medular Espinhal 5q Tipo I

- Cópia da carteira de identidade ou certidão de nascimento
- Cópia do CPF (facultativo)
- 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.

Anexo I

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 tipo I (Protocolo MS)</p> <p>Nusinersena 2,4 mg/mL - injetável</p>	<p>- Resultado laboratorial genético confirmando AME 5q e presença de até três cópias de SMN2 (sem validade);</p> <p>- Laudo médico informando as condições de nutrição e hidratação atuais do paciente, o peso corporal 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>- cópia do cartão de vacinação ou declaração de vacinação atualizada (validade 30 dias);</p>	<p>- Questionário para avaliação clínica, conforme apêndice 2 do PCDT MS, preenchido por médico do Centro de Referência Estadual.</p> <p>Periodicidade: até 30 dias previamente a aplicação do medicamento durante a fase de manutenção.</p> <p>- O termo de autorização de aplicação será disponibilizado no primeiro atendimento do paciente (D0, D14, D28 e D58) – e refere-se a dose da fase de indução.</p> <p>- A monitorização refere-se a fase de manutenção (a cada 4 meses).</p>	<p>G12.0</p> <p>Equipe médica do Centro de Referência Estadual – Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG)</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, contra-indicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso do **Nusinersena**, indicado para o tratamento medicamentoso da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipo I. Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram esclarecidas pelo médico _____ (nome do médico).

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 tipo 1;
- 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 devidas 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 fetais; 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.

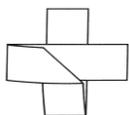
O benefício do tratamento versus risco potencial deve ser discutido com mulheres em idade fértil ou grávidas, pois o nusinersena se inclui na categoria de risco C para gravidez; insuficiência renal e alterações hepáticas não foram estudadas em pacientes em uso de nusinersena.

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:			
_____ Assinatura do paciente ou do responsável legal			
Médico Responsável:	CRM:	UF:	
_____ Assinatura e carimbo do médico Data: __/__/__			



SUS

SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



Anexo II

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

Função respiratória

- 1) Uso de ventilação mecânica nos três meses de acompanhamento (pode assinalar mais de uma opção):
 - Não
 - Sim, ventilação não invasiva, por ____ horas/dia durante ____ dias
 - Sim, ventilação invasiva, por ____ horas/dia durante ____ dias
- 2) Saturação de O₂ ____%

Cuidado nutricional

- 1) Via de alimentação majoritária nos três meses de acompanhamento:
 - Oral
 - Nutrição enteral por tubo (nasoentérica, nasogástrica, entre outras)
 - Ostomias
- 2) Consistência da dieta majoritária nos três meses de acompanhamento:
 - Sólido
 - Pastoso
 - Líquido
- 3) Medidas antropométricas
 - a) Idade ____ meses
 - b) Peso ____ kg
 - c) Estatura ____ cm
 - d) Perímetro cefálico ____ cm
 - e) Perímetro braquial ____ cm
 - f) Perímetro torácico ____ cm
- 4) Estado nutricional
 - a) Escore Z (Organização Mundial da Saúde) ____
 - b) Peso por idade ____
 - c) Altura por idade ____
 - d) Índice de Massa Corporal ____

Função motora

- 1) Resultado escala HINE-2* ____ pontos
- 2) Resultado escala CHOP-INTEND** ____ pontos

Local e Data

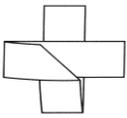
Médico Responsável – CRM

*Disponível em: https://www.togetherinsma-hcp.com/en_us/home/sma-care/motor-function-measures.html

** Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3260046/>

Referência:

BRASIL. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS(CONITEC). Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipo I. Brasília: 2019. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Protocolos/Portaria_Conjunta_PCDT_Atrofia_Muscular_Espinhal_5q_Tipo-I.pdf. Acesso em: 13 nov 2018.



SUS

SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



ANEXO III

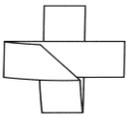
MONITORAMENTO DE APLICAÇÕES DE NUSINERSENA

Paciente: _____

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

DATA: _____

ASSINATURA DO RESPONSÁVEL: _____



SUS

SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
GERÊNCIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



ANEXO IV

TERMO DE AUTORIZAÇÃO DE APLICAÇÃO DE NUSINERSENA

O Paciente _____ ,
Processo nº _____ teve a solicitação autorizada na Farmácia _____ ,
referente ao medicamento **NUSINERSENA**, no quantitativo de _____ frascos/mês,
estando apto a se dirigir ao *Centro de Referência – Hospital Infantil Nossa Senha da Glória*
- *HINSG*, onde após abertura de prontuário e planejamento das doses, será administrado
esse medicamento no Setor de _____ .

Assinatura do Servidor Farmácia
paciente

Assinatura Paciente/Responsável pelo

_____, ____/____/____
Local Data

Hospital Infantil Nossa Senha da Glória – HINSG – Vitória/ES

O Paciente acima descrito recebeu neste pólo de aplicação a seguinte quantidade de
NUSINERSENA, como parte do seu tratamento.

____/____/____
Data de Aplicação

Quantidade: _____ frascos

Assinatura do Responsável pela aplicação

Assinatura Paciente

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 Sem informação

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

CPF ou CNS _____

22- Correio eletrônico do paciente _____