



– Doença/Agravo:

✓ LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

– Código internacional de doenças (CID-10) contemplado(s):

- L 93.0 — Lúpus eritematoso discoide.
- L 93.1 — Lúpus eritematoso cutâneo subagudo.
- M 32.1 — Lúpus eritematoso disseminado [sistêmico] com comprometimento de outros órgãos e sistemas.
- M 32.8 — Outras formas de lúpus eritematoso disseminado [sistêmico].

– Medicamento(s) disponível(is):

- **AZATIOPRINA 50 mg;**
- **CICLOFOSFAMIDA 50 mg;**
- **CICLOSPORINA 25 mg – 50 mg – 100 mg (por comprimido);**
- **CICLOSPORINA 100 mg/mL (solução oral);**
- **HIDROXICLOROQUINA 400 mg (por comprimido);**
- **METOTREXATO 2,5 mg (por comprimido);**
- **METOTREXATO 25 mg/mL injetável (por ampola de 2 mL).**
- **MICOFENOLATO DE MOFETILA 500 mg (por comprimido)**

– Regulamentação fundamentada para obtenção do(s) medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF):

- Título IV, do Anexo XXVIII da Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017.
- Portaria Conjunta nº 21, de 01 de novembro de 2022 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT).

– Procedimentos e demais informações:

- Todas as orientações quanto à abertura e renovação de processos, bem como, dispensação de medicamentos podem ser verificadas no documento intitulado “**ORIENTAÇÕES GERAIS**” que encontra no site da CEMAC Juarez Barbosa acessando o link abaixo:

[ORIENTAÇÕES GERAIS](#)

RELAÇÃO DE DOCUMENTOS E EXAMES NECESSÁRIOS PARA ABERTURA DE PROCESSO

ATENÇÃO: Os documentos e exames aqui solicitados deverão ser encaminhados por **meio eletrônico** para a CEMAC Juarez Barbosa, sendo o armazenamento dos originais responsabilidade do Usuário SUS, exceto prescrições de medicamentos sob controle especial. A documentação original poderá ser solicitada a qualquer tempo pela Unidade.

A apresentação de informações ou documentos falsos, em todo ou parte, configura crime sujeito as penalidades legais.

1 – Prescrição médica devidamente preenchida: O medicamento deve ser prescrito pela Denominação Comum Brasileira, considerando o Art. 3º da Lei Federal nº 9.787 de 10/02/1999. **Todas as prescrições médicas (originais) devem estar disponíveis no ato da dispensação do(s) medicamento(s).**



- **PRESCRIÇÃO MÉDICA** (sem controle especial). O documento original deverá ser apresentado no ato da dispensação do(s) medicamento(s).
(Validade máxima de 180 dias corridos a contar da data da emissão)

2 – Relatório médico, devidamente assinado e carimbado, informando:

- a forma de manifestação da doença;
- os tratamentos prévios.

3 – Questionário médico para LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO para ser preenchido pelo médico solicitante (ANEXO I).

4- Relação do(s) Exame(s) Obrigatório(s) para inclusão no Programa:

✓ Observações:

- O Laudo Laboratorial deve ser datado e assinado pelo responsável técnico, conforme a resolução RDC nº 302/2005 (ANVISA/MS).
- Posteriormente, OUTROS exames complementares poderão ser exigidos por esta Unidade de Saúde, para que a avaliação dessa solicitação seja concluída

3.1 – Exames específicos adicionais, conforme o medicamento solicitado:

3.1.2 – PARA AZATIOPRINA, CICLOFOSFAMIDA, CICLOSPORINA, METOTREXATO e MICOFENOLATO DE MOFETILA:

- Laudo do exame de β -HCG sérico para mulheres em idade fértil (Validade máxima de **10 dias**);
- Laudo do exame Hemograma (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Aspartato Aminotransferase – AST – ou Glutâmico Oxaloacética – TGO (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Alanina Aminotransferase – ALT – ou Glutâmico Pirúvica – TGP – (Validade máxima de 90 dias).
- Laudo do exame de Dosagem de Creatinina Sérica (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Fosfatase alcalina sérica (Validade máxima de 90 dias);

3.1.2 – PARA HIDROXICLOROQUINA:

- Laudo do exame Hemograma Completo (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Creatinofosfoquinase – CPK – Total (Validade máxima de 90 dias)

4 – Documentos pessoais do paciente:

- Carteira de Identidade ou Certidão de Nascimento;
- CPF;
- Comprovante de Endereço com CEP (água, luz ou telefone);
- Cartão SUS. Caso o usuário não possua Cartão SUS, este cartão poderá ser feito na CEMAC Juarez Barbosa.

5 – Termo de Esclarecimento e Responsabilidade com todos os campos corretamente preenchidos sem emenda e/ou rasura. Atenção: esse documento é assinado pelo paciente (ou responsável legal) e pelo médico. O reconhecimento da incapacidade do paciente é confirmado mediante a apresentação de documentos comprobatórios (Tutela, Curatela, Interdição ou equivalente) ou, ainda, por meio do preenchimento do “campo 13” do LME pelo médico assistente.



6 – LME (Laudo para Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica) adequadamente preenchido. As instruções de preenchimento e o arquivo do LME, para preenchimento manual, estão disponíveis para serem baixados (*download*) no sítio eletrônico <http://www.saude.go.gov.br>. Seguem abaixo os links para acesso aos documentos:

ORIENTAÇÕES SOBRE O PREENCHIMENTO DA LME

LME

Cabe ainda salientar que o **LME** terá noventa (**90**) **DIAS DE VALIDADE**, a partir de sua data de preenchimento pelo médico solicitante, para a solicitação de medicamentos na Unidade.



ANEXO I – QUESTIONÁRIO MÉDICO PARA LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

O Médico assistente deverá optar por um dos critérios de classificação e preenchê-lo para a devida avaliação.

Os critérios assinalados que contenham resultados de exames laboratoriais deverão ser encaminhados.

Nome do Paciente: _____

Data do preenchimento: ____/____/____

() Critérios de Classificação: American College of Rheumatology (ACR) 1982/1997

Assinalar o item presente no paciente

- () **1** – Eritema malar: eritema fixo, plano ou elevado nas eminências malares, tendendo a poupar a região nasolabial.
- () **2** – Lesão discoide: lesão eritematosa, infiltrada, com escamas queratóticas aderidas e tampões foliculares, que evolui com cicatriz atrófica e discromia.
- () **3** – Fotossensibilidade: eritema cutâneo resultante de reação incomum ao sol, por história do paciente ou observação do médico.
- () **4** – Úlcera bucal: ulceração oral ou nasofaríngea, geralmente não dolorosa, observada pelo médico.
- () **5** – Artrite: artrite não erosiva envolvendo 2 ou mais articulações periféricas, caracterizada por dor à palpação, edema ou derrame.
- () **6** – Serosite:
a) pleurite – história convincente de dor pleurítica ou atrito auscultado pelo médico ou evidência de derrame pleural; ou
b) pericardite – documentada por eletrocardiografia ou atrito ou evidência de derrame pericárdico.
- () **7** – Alteração renal:
a) proteinúria persistente de mais de 0,5 g/dia ou acima de 3+ (+++) se não quantificada; ou
b) cilindros celulares – podem ser hemáticos, granulares, tubulares ou mistos.
- () **8** – Alteração neurológica:
a) convulsão – na ausência de fármacos implicados ou alterações metabólicas conhecidas (por exemplo, uremia, cetoacidose, distúrbios hidroeletrólíticos); ou
b) psicose – na ausência de fármacos implicados ou alterações metabólicas conhecidas (por exemplo, uremia, cetoacidose, distúrbios hidroeletrólíticos).
- () **9** – Alterações hematológicas:
a) anemia hemolítica com reticulocitose; ou
b) leucopenia de menos de 4.000/mm³ em duas ou mais ocasiões; ou
c) linfopenia de menos de 1.500/mm³ em duas ou mais ocasiões; ou
d) trombocitopenia de menos de 100.000/mm³ na ausência de uso de fármacos causadores.
- () **10** – Alterações imunológicas:
a) presença de anti-DNA nativo; ou
b) presença de anti-Sm; ou
c) achados positivos de anticorpos antifosfolípídios baseados em concentração sérica anormal de anticardiolipina IgG ou IgM, em teste positivo para anticoagulante lúpico, usando teste-padrão ou em VDRL falso-positivo, por pelo menos 6 meses e confirmado por FTA-Abs negativo.
- () **11** – Anticorpo antinuclear (FAN): título anormal de FAN por imunofluorescência ou método equivalente em qualquer momento, na ausência de fármacos sabidamente associados ao lúpus induzido por fármacos.

Critério diagnóstico: O paciente pode ser classificado com com LES se apresentar, pelo menos, quatro dos onze critérios.

() Critérios de Classificação: *Systemic International Collaborating Clinics (SLICC) 2012*

Assinalar o item presente no paciente

Critérios clínicos

- () **01** – Lúpus cutâneo agudo: eritema malar (não é contabilizado se for lesão discoide), lúpus bolhoso, variante com necrose epidérmica tóxica, eritema maculopapular, eritema fotossensível (na ausência de dermatomiosite) ou lúpus cutâneo subagudo (anular policíclico ou psoriasiforme não cicatricial, apesar de poder evoluir com alteração de pigmentação ou teleangiectasias).
- () **02** – Lúpus cutâneo crônico: eritema discóide localizado (acima do pescoço) ou generalizado (acima e abaixo do pescoço), lúpus hipertrófico (verrucoso), paniculite (lúpus profundo), lúpus mucoso, lúpus eritematoso tumidus, eritema pérvio ou sobreposição de lúpus discoide e líquen plano.
- () **03** – Alopecia não cicatricial: afinamento difuso ou fragilidade capilar com quebra visível de cabelos (na ausência de outras causas, tais como alopecia areata, alopecia androgênica, medicamentos, deficiências vitamínicas ou ferropenia).
- () **04** – Úlceras orais ou nasais: ulcerações geralmente pouco dolorosas localizadas no palato, boca e língua ou úlceras nasais (na ausência de outras causas, tais como vasculites, doença de Behçet, infecções – herpes vírus, doença intestinal inflamatória, artrite reativa, medicamentos ou comidas ácidas).
- () **05** – Alterações articulares: sinovite em duas ou mais articulações, com edema ou derrame articular ou artralgia em duas ou mais articulações e rigidez matinal maior que 30 minutos.
- () **06** – Serosites: dor pleurítica típica por mais de um dia ou derrame pleural ou atrito pleural ou dor pericárdica típica por mais de um dia ou derrame pericárdico ou atrito pericárdico ou eletrocardiograma com sinais de pericardite (na ausência de outras causas, tais como infecção, uremia ou síndrome de Dressler).
- () **07** – Alterações renais: relação entre proteína e creatinina urinárias (ou proteinúria de 24 horas) representando mais de 500 mg de proteínas nas 24 horas ou presença de cilindros hemáticos.
- () **08** – Alterações neurológicas: convulsão, psicose, mononeurite múltipla, mielite, neuropatia periférica ou craniana ou estado confusional agudo (na ausência de vasculites primárias, infecções, distúrbios hidroeletrólíticos, distúrbios metabólicos, uremia, medicamentos, intoxicações ou diabetes melito).
- () **09** – Anemia hemolítica: presença de anemia hemolítica.
- () **10** – Leucopenia ou linfopenia: contagem de leucócitos $<4.000/\text{mm}^3$ ou linfopenia $<1.000/\text{mm}^3$, em pelo menos uma ocasião (na ausência de outras causas, tais como síndrome de Felty, medicamentos ou hipertensão portal).
- () **11** – Trombocitopenia: contagem de plaquetas $<100.000/\text{mm}^3$ em pelo menos uma ocasião (na ausência de outras causas, tais como medicamentos, hipertensão portal ou púrpura trombocitopênica trombótica).

Critérios imunológicos

- () **12** – Fator Antinuclear: fator antinuclear acima do valor de referência.
- () **13** – Anti-DNA nativo: anti-DNA nativo acima do valor de referência ou 2 vezes acima do valor de referência quando testado por ELISA.
- () **14** – Anti-Sm: anticorpo anti-Sm positivo.
- () **15** – Antifosfolípeidos: qualquer um dos seguintes: anticoagulante lúpico positivo; VDRL falso-positivo; anticardiolipinas (IgA, IgG ou IgM) em títulos moderados ou altos ou anti-beta 2-glicoproteína 1 (IgA, IgG ou IgM) positivo.
- () **16** – Complementos reduzidos (abaixo do limite inferior da normalidade de acordo com a técnica do laboratório): frações C3, C4 ou CH50.
- () **17** – Coombs direto: Coombs direto positivo (na ausência de anemia hemolítica).

Critério diagnóstico: O paciente pode ser classificado com com LES se apresentar, pelo menos, quatro dos critérios a seguir, incluindo pelo menos um critério clínico e um critério imunitário ou se apresentar biópsia renal compatível com nefrite lúpica na presença de FAN ou anticorpos anti-dsDNA. Os critérios são cumulativos e não necessitam ser concomitantes.

() Critérios de Classificação: *European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology (EULAR/ACR) 2019*

Assinalar o item presente no paciente no Quadro abaixo

a) Domínio Constitucional	Pontuação	e) Domínio Hematológico	Pontuação
Febre	2	Leucopenia	3
b) Domínio Cutâneo		Plaquetopenia	4
Alopecia não cicatricial	2	Hemólise autoimune	4
Úlceras orais	2	f) Domínio renal	
Lúpus cutâneo subagudo ou Lúpus Eritematoso Discoide	4	Proteinúria $\geq 0,5$ g / 24 horas	4
Lúpus cutâneo agudo	6	Biópsia renal classe II ou nefrite lúpica classe V	8
c) Domínio articular		Biópsia renal classe III ou nefrite lúpica V	10
Sinovite ou dor à palpação ≥ 2 articulações e rigidez matinal ≥ 30 minutos	6	g) Domínio dos anticorpos antifosfolipídicos	
d) Domínio neurológico		Acl (IgG > 400 PL ou anti-B2GPI IgG > 40 ou LAC+)	2
Delírio	2	h) Domínio complemento	
Psicose	3	C3 baixo ou C4 baixo	3
Convulsão	5	C3 e C4 baixos	4
d) Domínio serosas		i) Domínio dos anticorpos altamente específicos	
Derrame pleural ou pericárdico	5	Anti-dsDNA	6
Pericardite aguda	6	Anti-Smith	6

Legenda: aCL: Anticorpos anticardiolipina; anti-B2GPI: Anticorpos anti-beta2 glicoproteína 1; LAC: Anticoagulante lúpico

Critério diagnóstico: O paciente pode ser classificado com com LES se pontuação ≥ 10 e FAN $\geq 1:80$

O paciente apresenta alguma outra situação clínica: maculopatia prévia associada aos antimaláricos, imunossupressão (AIDS, linfoma e outros), infecção ativa, tuberculose, neoplasia maligna em atividade, doenças hematológicas graves, doença ulcerosa péptica ativa, doença hepática ou renal ou cardíaca grave, gestação e lactação?

() NÃO. () SIM. Especificar: _____

Assinatura e carimbo do médico solicitante.

**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**

AZATIOPRINA, BETAMETASONA, CICLOFOSFAMIDA, CICLOSPORINA, CLOROQUINA, DANAZOL, DEXAMETASONA, HIDROXICLOROQUINA, METILPREDNISOLONA, METOTREXATO, MICOFENOLATO DE MOFETILA, PREDNISONA E TALIDOMIDA.

Eu, _____ (nome do[a] paciente), declaro ter sido informado(a) sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais eventos adversos relacionados ao uso de azatioprina, betametasona, ciclofosfamida, ciclosporina, cloroquina, danazol, dexametasona, hidroxiclороquina, metilprednisolona, metotrexato, micofenolato de mofetila, prednisona e talidomida, indicada para o tratamento de lúpus eritematoso sistêmico.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram esclarecidas pelo médico (a) _____ (nome do(a) médico(a) que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer os seguintes benefícios:

- controle da doença;
- melhora dos sintomas;
- prevenção de complicações da doença.
- melhora da qualidade de vida.

- Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais eventos adversos e riscos:
- prednisona: medicamento classificado na gestação como fator de risco B (estudos em animais não mostraram anormalidades, embora estudos em mulheres não tenham sido feitos; o medicamento deve ser prescrito com cautela);
 - cloroquina, hidroxiclороquina, ciclosporina, dexametasona, betametasona e metilprednisolona: medicamentos classificados na gestação como fator de risco C (estudos em animais mostraram anormalidades nos descendentes, porém não há estudos em humanos; o risco para o bebê não pode ser descartado, mas um benefício potencial pode ser maior que os riscos);
 - azatioprina e micofenolato de mofetila: medicamento classificado na gestação como fator de risco D (há evidências de riscos ao feto, mas um benefício potencial pode ser maior que os riscos);
 - ciclofosfamida, danazol, metotrexato e talidomida: medicamentos classificados na gestação como fator de risco X (seu uso é contraindicado para gestantes ou mulheres planejando engravidar);
 - dexametasona/metilprednisolona/prednisona: retenção de líquidos, aumento da pressão arterial, problemas no coração, fraqueza nos músculos, problema nos ossos (osteoporose), problemas de estômago (úlceras), inflamação do pâncreas (pancreatite), dificuldade de cicatrização de feridas, pele fina e frágil, irregularidades na menstruação e manifestação de diabetes melito;
 - betametasona: insônia, aumento do apetite, aumento do risco de infecções;
 - cloroquina e hidroxiclороquina: principais eventos adversos são usualmente relacionadas com a dose e o tempo de tratamento; problemas nos olhos, como visão borrada, ou qualquer alteração na visão, diminuição das células brancas e vermelhas do sangue, alterações emocionais, problemas para escutar, convulsões, problemas no coração, problemas nos músculos dos cílios, causando dificuldade para ler, diarreia, perda de apetite, náusea, dor no estômago, vômito, dor de cabeça, coceira, descoloração e queda de cabelo, descoloração da pele, das unhas ou no interior na boca, tontura, nervosismo, inquietação, vermelhidão, problemas de pele;
 - azatioprina: diminuição das células brancas (células de defesa), vermelhas e plaquetas do sangue, aumento do risco de infecções por vírus, fungos e bactérias, anemia, problemas no fígado náusea, vômitos, diarreia, dor abdominal, fezes com sangue, febre, calafrios, diminuição de apetite, vermelhidão de pele, perda de cabelo, aftas, dores nas juntas, problemas nos olhos (retinopatia), falta de ar, pressão baixa;
 - ciclofosfamida: diminuição das células brancas e aumento do risco de infecções, fraqueza, náusea, vômito, perda de apetite, diarreia, estomatite, infecções da bexiga, sangramento por inflamação da bexiga, problemas nos rins, no coração, pulmão, queda de cabelos, aumento do risco de desenvolver cânceres, infertilidade, reativação de tuberculose, vermelhidão na face, dor de cabeça, erupção na pele, alteração do sódio no sangue, congestão nasal, lacrimejamento, corrimento nasal, congestão dos seios da face e espirros;
 - ciclosporina: problemas nos rins e fígado, tremores, aumento da quantidade de pelos no corpo, pressão alta, aumento do crescimento da gengiva, aumento do colesterol e triglicerídios, formigamentos, dor no peito, batimentos rápidos do coração, convulsões, confusão, ansiedade, depressão, fraqueza, dores de cabeça, unhas e cabelos quebradiços, coceira, espinhas, náusea, vômitos, perda de apetite, soluços, inflamação na boca, dificuldade para engolir, sangramentos, inflamação do pâncreas, prisão de ventre, desconforto abdominal, diminuição das células brancas do sangue, linfoma, calorões, aumento da quantidade de cálcio, magnésio e ácido úrico no sangue, toxicidade para os músculos, problemas respiratórios, sensibilidade aumentada a temperatura, aumento das mamas;
 - danazol: eventos adversos mais comuns incluem náusea, vômitos, diarreia, dor de cabeça, nervosismo, desorientação,



fraqueza, convulsões, ganho de peso, inchaço, alterações do paladar, aumento da pressão arterial, perda de potássio, insuficiência cardíaca congestiva;

- metotrexato: pode causar problemas gastrointestinais com ou sem sangramento, diminuição do número de glóbulos brancos no sangue, diminuição do número de plaquetas, aumento da sensibilidade da pele aos raios ultravioleta, feridas na boca, inflamação nas gengivas, inflamação na garganta, espinhas, perda do apetite, náusea, palidez, coceira, vômitos; mais raramente e dependendo da dose utilizada, podem ocorrer cansaço associado à formação de bolhas e com perda de regiões da pele e de mucosas (síndrome de Stevens-Johnson e necrólise epidérmica tóxica) e problemas graves de pele; também pode facilitar o estabelecimento ou agravar infecções;

- micofenolato de mofetila: diarreia, vômito, dispepsia, diminuição das células do sangue, anemia, infecção generalizada e outros tipos de infecção, incluindo doença pelo citomegalovírus, candidíase e herpes zoster;

- talidomida: evento adverso mais importante é a teratogenicidade, ou seja, causa graves defeitos no corpo dos bebês de mulheres que o utilizam na gravidez; também causa sono e problemas nos nervos das extremidades; em casos mais raros, pode causar tremor, fraqueza, tonturas, alterações do humor, prisão de ventre, boca seca, aumento do apetite, inchaço, náusea, problemas na menstruação.

Todos esses medicamentos são contraindicados em casos de hipersensibilidade (alergia) aos fármacos ou aos componentes da fórmula.

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 desistência do uso do 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

Meu tratamento constará do seguinte medicamento:

azatioprina betametasona ciclofosfamida ciclosporina cloroquina danazol dexametasona
 hidroxiquina metilprednisolona metotrexato micofenolato de mofetila prednisona
 talidomida

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:		
Assinatura e Carimbo do Médico:	CRM:	UF:

Observação:

- Este Termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado de Assistência Farmacêutica (CEAF) e deverá ser preenchido em duas vias: uma ficará arquivada na farmácia e a outra, será entregue ao usuário ou a seu responsável legal.

- Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente, em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.