



– Doença/Agravo:

## ✓ SÍNDROME NEFRÓTICA PRIMÁRIA (Adulto e Infantil)

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

- N 04.0 — Síndrome nefrótica – anormalidade glomerular menor.
- N 04.1 — Síndrome nefrótica – lesões glomerulares focais e segmentares.
- N 04.2 — Síndrome nefrótica – glomerulonefrite membranosa difusa.
- N 04.3 — Síndrome nefrótica – glomerulonefrite proliferativa mesangial difusa.
- N 04.4 — Síndrome nefrótica – glomerulonefrite proliferativa endocapilar difusa.
- N 04.5 — Síndrome nefrótica – glomerulonefrite mesangiocapilar difusa.
- N 04.6 — Síndrome nefrótica – doença de depósito denso.
- N 04.7 — Síndrome nefrótica – glomerulonefrite difusa em crescente.
- N 04.8 — Síndrome nefrótica – outras.
- N 04.9 — Síndrome nefrótica – não especificada.

– Medicamento(s) disponível(is):

- **CICLOFOSFAMIDA 50 mg (por drágea)**
- **CICLOSPORINA 25 mg – 50 mg – 100 mg (por comprimido)**
- **CICLOSPORINA Solução oral 100 mg/mL (exceto o CID-10: N04.9)**
- **TACROLIMO 1 mg e 5 mg (exceto o CID-10: N04.9) - (Disponível somente para pacientes com idade INFERIOR a 18 anos)**

– 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 MS nº 01 de 10 de janeiro de 2018 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) - Síndrome Nefrótica Primária em Adultos.
- Portaria Conjunta MS nº 08 de 14 de abril de 2020 – Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) – Síndrome Nefrótica Primária em Adultos.

– 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 – Preenchimento do Questionário – Síndrome Nefrótica Primária (Adulto e Infantil) – Para INÍCIO ou MUDANÇA de tratamento - (ANEXO I)**

**3 – 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 necessários para TODAS AS IDADES:**

- Laudo do exame de Dosagem de Proteinúria de 24 horas OU Proteinúria de Amostra Isolada (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Creatinina Sérica (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Dosagem de Albumina Sérica (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Perfil Lipídico (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Fator Anti-nuclear (FAN) (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de HBsAG (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Anti-Hbc (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de Anti-HCV (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de HIV – (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame Sorológico de Anticorpos para Toxoplasmose (IgG e IgM) - (Validade máxima de 90 dias)

**3.2 – Para pacientes com idade IGUAL OU SUPERIOR A 18 (DEZOITO) ANOS OU para pacientes com Síndrome Nefrótica Resistente ao Corticosteroide (SNRC) INDEPENDENTE DA IDADE, apresentar adicionalmente:**

- Laudo da Biópsia Renal (diagnóstico histopatológico).

**3.3 – Apresentar adicionalmente se solicitado CICLOFOSFAMIDA:**

- Laudo do exame Hemograma (Validade máxima de 90 dias);
- Laudo do exame de  $\beta$ -HCG sérico para mulheres em idade fértil (Validade máxima de 10 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 (Adulto ou Infantil)** 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 – Síndrome Nefrótica Primária**  
Preenchimento nos casos **de INÍCIO ou MUDANÇA** de tratamento.

Nome do paciente: \_\_\_\_\_

Data de nascimento: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

1) Assinalar abaixo em qual estágio da doença o paciente se encontra:

- Síndrome nefrótica sensível ao corticosteroide – SNSC - primeiras recidivas
- Síndrome nefrótica sensível ao corticosteroide – SNSC - recidivas frequentes
- Síndrome nefrótica sensível ao corticosteroide – SNSC - dependência ao corticosteroide
- Síndrome nefrótica resistente ao corticosteroide – SNRC

 - Especificar: \_\_\_\_\_2) Informar se o paciente apresenta alguma comorbidade relevante (*púrpura de Henoch-Schönlein, lúpus eritematoso sistêmico, diabete melito de longa evolução (mais de 5 anos, em que a proteinúria pode ser causada pela doença de base), sarcoidose, leucemia, linfoma ou outras*):

---



---



---



---



---



---



---

3) Informar os esquemas terapêuticos já utilizados com os efeitos obtidos (seja em monoterapia(s) e/ou em associações farmacológicas):

---



---



---



---



---



---



---

\_\_\_\_\_  
Assinatura e carimbo do Médico\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_  
Data

**SÍNDROME NEFRÓTICA PRIMÁRIA ADULTO****TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**

PREDNISONA, CICLOSPORINA, CICLOFOSFAMIDA, ENALAPRIL, CAPTOPRIL, LOSARTANA POTÁSSICA, HIDROCLOROTIAZIDA, ESPIRONOLACTONA E FUROSEMIDA.

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de ciclofosfamida e ciclosporina, indicadas para o tratamento da síndrome nefrótica primária em adultos.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo médico \_\_\_\_\_ (nome do médico que prescreve).

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

- dos sintomas e sinais do “estado nefrótico”;
- da quantidade de proteínas na urina;
- prevenção da insuficiência renal aguda e da insuficiência renal crônica progressiva.

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

- **os riscos do uso da ciclosporina** na gravidez ainda não são bem conhecidos; portanto, caso engravide, devo avisar imediatamente o médico;
- **a ciclofosfamida** não deve ser usada durante a gestação pelo risco de má formação do feto;
- efeitos adversos comuns da ciclofosfamida: náusea, vômitos, queda de cabelo, risco aumentado de infecções, anemia, toxicidade para o fígado e medula óssea, infecções na bexiga, risco de sangramento (redução do número de plaquetas);
- **efeitos adversos comuns da ciclosporina**: problemas nos rins e fígado, tremores, aumento da quantidade de pelos no corpo, pressão alta, 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 à temperatura e aumento das mamas;
- **o uso de corticosteroides**, como a prednisona, pode gerar acúmulo localizado de gordura, estrias na pele, síndrome de cushing, alterações hormonais, irregularidade menstrual, facilitar infecções, sangramento gastrointestinal, hipertensão, insônia e nervosismo;
- **o captopril e o enalapril** podem causar cefaleia e tosse, mais comumente. Outros efeitos menos comuns são febre, fadiga, calafrios, ansiedade, vertigem, náusea, diarreia, vômito e hipotensão;
- **a losartana potássica** pode causar cefaleia, mais frequentemente. Outros eventos menos frequentes incluem tontura, fadiga, congestão nasal, infecção respiratória superior, hipotensão ortostática, náusea e diarreia;
- **a hidroclorotiazida** pode causar, mais frequentemente, astenia, vertigem, fadiga, hiperglicemia, hiperuricemia, desequilíbrio hidroeletrólítico; alcalose hipoclrêmica, hipopotassemia e hiponatremia;
- **a espironolactona** pode causar eventos adversos como irritação gastrointestinal e hipopotassemia;
- efeitos como hipotensão postural, náusea, glicosúria e exantema podem ser causados pelo uso de furosemida;
- contraindicações em casos de hipersensibilidade (alergia) aos fármacos;



- risco da ocorrência de efeitos adversos aumenta com a superdosagem.

Estou ciente de que o 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 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

Meu tratamento constará do seguinte medicamento:

- (  ) captopril  
 (  ) ciclofosfamida  
 (  ) ciclosporina  
 (  ) enalapril  
 (  ) espirolactona  
 (  ) furosemida  
 (  ) hidroclorotiazida  
 (  ) losartana potássica  
 (  ) prednisona

|  |      |       |
|--|------|-------|
| 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:   |

#### Observações:

- 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 será arquivada na farmácia e a outra, 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.

A administração intravenosa de metilprednisolona é compatível com o procedimento 03.03.02.001-6 - Pulsoterapia I (por aplicação), da Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais do SUS.

- A administração endovenosa de ciclofosfamida é compatível com o procedimento 03.03.02.002-4 - Pulsoterapia II (por aplicação), da Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS.



## SÍNDROME NEFRÓTICA PRIMÁRIA (CRIANÇAS E ADOLESCENTES)

### TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

#### CICLOFOSFAMIDA, CICLOSPORINA E TACROLIMO.

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **ciclofosfamida, ciclosporina e tacrolimo**, indicados para o tratamento da **síndrome nefrótica primária**.

Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo médico

\_\_\_\_\_ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o(s) medicamento(s) que passo a receber pode(m) trazer:

- melhora dos sintomas e sinais do “estado nefrótico”;
- diminuição da quantidade de proteínas na urina;
- prevenção da insuficiência renal aguda e da insuficiência renal crônica progressiva.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos do uso destes medicamentos:

- **ciclosporina e tacrolimo**: 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 do que os riscos);
- ciclofosfamida: medicamento classificado na gestação como fator de risco X (seu uso é contraindicado para gestantes ou para mulheres planejando engravidar);
- **efeitos adversos mais comuns da ciclofosfamida**: náusea, vômitos, queda de cabelo, risco aumentado de infecções, anemia, toxicidade para medula óssea, infecções na bexiga, risco de sangramento (redução do número de plaquetas), risco de infertilidade;
- **efeitos adversos mais comuns da ciclosporina**: problemas nos rins e no fígado, tremores, aumento da quantidade de pelos no corpo, pressão alta, crescimento da gengiva, aumento dos níveis de colesterol e triglicérides, 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 à temperatura e aumento das mamas;
- **efeitos adversos mais comuns do tacrolimo**: tremores, dor de cabeça, diarreia, pressão alta, náusea, disfunção renal, dor no peito, pressão baixa, palpitações, formigamentos, falta de ar, amarelão, diarreia, prisão de ventre, vômitos, diminuição do apetite, azia, dor no estômago, gases, hemorragia, dano hepático, agitação, ansiedade, convulsão, depressão, tontura, alucinações, incoordenação motora, psicose, sonolência, neuropatia, queda de cabelo, aumento da quantidade de pelos no corpo, vermelhidão de pele, coceiras, anemia, aumento ou diminuição das células brancas do sangue, diminuição das plaquetas do sangue, desordens na coagulação, síndrome hemolítico-urêmica, edema periférico, alterações metabólicas (hipo ou hiperpotassemia, hiperglicemia, hipomagnesemia, hiperuricemia), diabete mérito, elevação de enzimas hepáticas, toxicidade renal, diminuição relevante do volume da urina, febre, acúmulo de líquido no abdômen e na pleura, fraqueza, dor lombar, osteoporose, dores no corpo, peritonite, fotossensibilidade, alterações visuais;
- contraindicados em casos de hipersensibilidade (alergia) aos medicamentos;
- risco da ocorrência de efeitos adversos aumenta com a superdosagem.

Estou ciente de que o(s) medicamento(s) somente pode(m) ser utilizado(s) por mim, comprometendo-me a devolvê-lo(s) caso não queira ou não possa utilizá-lo(s) ou se o tratamento for interrompido. Sei também que



continuarei ser atendido(a), inclusive em caso de desistir de usar o(s) medicamento(s).

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(s) seguinte(s) medicamento(s):

( ) **ciclofosfamida**

( ) **ciclosporina**

( ) **tacrolimo** - (Disponível somente para pacientes com idade inferior a **18** anos)

|  |      |       |
|--|------|-------|
| 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:   |

#### Observações:

- 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 será arquivada na farmácia e a outra, 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.

A administração intravenosa de metilprednisolona é compatível com o procedimento 03.03.02.001-6 - Pulsoterapia I (por aplicação), da Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais do SUS.

- A administração endovenosa de ciclofosfamida é compatível com o procedimento 03.03.02.002-4 - Pulsoterapia II (por aplicação), da Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS.