



CEARÁ

GOVERNO DO ESTADO
SECRETARIA DA SAÚDE

Nota Informativa

Informações sobre o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2

15 de dezembro de 2022

Nº 40



APRESENTAÇÃO

A Secretaria da Saúde do Estado do Ceará (SESA/CE), através da Secretaria Executiva de Políticas de Saúde (SEPOS), por meio da Coordenadoria de Políticas de Assistência Farmacêutica (COPAF), com apoio da Coordenadoria de Logística de Recursos Biomédicos (COLOB), vem por meio desta Nota reforçar orientações disponibilizadas para os serviços de saúde quanto ao Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2.

CONSIDERAÇÕES

Considerando que os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas são resultado de consenso técnico-científico e são formulados dentro de rigorosos parâmetros de qualidade e precisão de indicação por meio da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS - CONITEC;

Considerando a Portaria SCTIE nº 24/2019, publicada em 25/04/2019, que tornou pública a decisão de incorporar o Nusinersena para Atrofia Muscular Espinhal (AME) 5q tipo I, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS;

Considerando a Portaria nº SCTIE/SAES/MS nº 15/2019, publicada em 23/10/2019 que aprovou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêutica da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipo I;

Considerando a Portaria nº SCTIE/MS nº 26/2021, publicada em 02/06/2021 que aprovou o uso do medicamento Nusinersena para o tratamento de pacientes com Atrofia Muscular Espinhal 5q tipo II;

Considerando a Portaria Conjunta SCTIE/SAES/MS nº 3/2022, publicada em 31/01/2022 que aprovou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêutica da Atrofia Muscular Espinhal 5q para tratamento dos tipos I e II.

Considerando a necessidade de fortalecer o fluxo e parâmetros de acesso ao medicamento Nusinersena para tratamento da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos I e II.



INFORMAÇÕES

O Nusinersena é um medicamento sintético de uso intratecal e que deve ser administrado por médico experiente (pediatra, neurologista e geneticista), utilizando técnicas seguras e assépticas durante a sua preparação e administração.

Serão incluídos no Protocolo pacientes de ambos os sexos, com diagnóstico genético confirmado de AME 5q tipos I e II e que atenderem os seguintes critérios:

CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Para pacientes com AME 5q do tipo I:

- Pré-sintomáticos: crianças com histórico familiar de AME, confirmado por diagnóstico genético e presença de até três cópias de SMN2.
- Sintomáticos: crianças com diagnóstico genético confirmado de AME 5q, presença de até três cópias de SMN2 e início dos sintomas até o sexto mês de vida.

Para pacientes com AME 5q do tipo II:

- Crianças pré-sintomáticas com histórico familiar de AME, confirmação de diagnóstico genético e presença de até três cópias de SMN2
- Início dos sintomas entre 6 e 18 meses de vida;
- Até 12 anos de idade no início do tratamento, ou ter mais de 12 anos de idade no início do tratamento e preservada a capacidade de se sentar sem apoio e a função dos membros superiores.

Adicionalmente, independentemente da manifestação de sintomas, o paciente deverá apresentar condições de nutrição e hidratação adequadas, com ou sem gastrostomia, pesando, pelo menos, o terceiro percentil de peso corporal para a idade e estando com o calendário de vacinação em dia.



CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste Protocolo pacientes que apresentarem qualquer um dos itens a seguir:

- Necessidade de ventilação mecânica invasiva permanente, entendida como 24 horas de ventilação/dia, continuamente, por ≥ 21 dias 10;
- Presença de contraturas graves ou escolioses grave que, de acordo com o médico assistente, possa interferir na administração do medicamento, trazendo riscos para o paciente, evidenciados por radiografia ou outros exames de imagem;
- Presença de escoliose grave que, de acordo com o médico assistente, possa interferir na administração do medicamento, trazendo riscos para o paciente evidenciados por radiografia ou outros exames de imagem;
- Sinais ou sintomas de AME 5q compatíveis com o subtipo 1A ou 0; ou seja, manifestações clínicas presentes ao nascimento ou na primeira semana após o nascimento; OU
- Sinais ou sintomas de AME 5q compatíveis com os subtipos 3 ou 4; ou seja, surgimento de manifestações clínicas após os 18 meses de idade;
- Para o uso de nusinersena, história de doença cerebral ou da medula espinhal que impeça a administração intratecal de medicamento ou a circulação do líquido cefalorraquidiano, presença de derivação implantada para drenagem do líquido cefalorraquidiano ou de cateter de sistema nervoso central implantado OU Hipersensibilidade à substância ativa ou a qualquer um dos excipientes.

REGULAÇÃO/CONTROLE/AVALIAÇÃO PELO GESTOR

De acordo com os marcos de incorporação, o uso de Nusinersena, no âmbito do SUS, está condicionado a:



15 de dezembro de 2022 | Nº 40

- Atendimento dos pacientes **nos centros de referência definidos** pelos respectivos gestores estaduais e informados ao Ministério da Saúde, com avaliação da efetividade clínica;
- Registro dos dados nos sistemas nacionais de informação do SUS (SIA, SIH e Hórus Especializado)
- Laudo de Medicamento Especializado - LME;
- Prescrição médica devidamente preenchida;
- Cópia de documento de identidade, exceto para indígena ou penitenciário;
- Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS);
- Cópia do comprovante de residência, exceto para indígena ou penitenciário;
- Questionário para avaliação clínica de pacientes com AME 5Q tipos 1 e 2 em uso de nusinersena;
- Situação vacinal de acordo com o calendário vacinal vigente no SUS;
- Termo de ciência do paciente ou de seu responsável legal de que o medicamento será fornecido diretamente ao centro de referência definido.
- Fornecimento do medicamento exclusivamente nos Centros de Referência definidos;

Dessa forma, destacamos que torna-se essencial que o atendimento especializado ocorra de forma centralizada nos centros de referência cadastrados para maior qualidade do uso e avaliação de desempenho do medicamento. Reforçamos que o fornecimento e administração intratecal do Nusinersena ocorre **EXCLUSIVAMENTE** nos centros de referência definidos. O medicamento não será fornecido diretamente para os pacientes ou seus parentes ou representantes.

Nota

Informativa

Informações sobre o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2



15 de dezembro de 2022 | Nº 40

Atualmente, o Estado do Ceará possui dois centros de referência cadastrados no Ministério da Saúde:

- Hospital Infantil Albert Sabin - R. Tertuliano Sales, 544 - Vila União - Para atendimento infantil.
- Hospital Universitário Walter Cantídio - R. Pastor Samuel Munguba, 1290 - Para atendimento adulto.

Portanto, apenas essas unidades podem realizar as etapas de solicitação, avaliação, autorização e dispensação no Hórus Especializado do medicamento Nusinersena. Pacientes com indicação de uso da terapia ofertada, em todo âmbito do CEAF no estado do Ceará, deverão ser regulados para os centros de referência supracitados.

Estas Coordenações encontram-se à disposição para informações adicionais, por meio dos seguintes endereços eletrônicos copaf.sesa@gmail.com e ceaf.ce@gmail.com

Ressaltamos que esta Nota Informativa poderá ser revista a qualquer tempo, desde que a Secretaria da Saúde do Estado do Ceará (SESA/CE) julgue necessário.

ELABORAÇÃO

- Fernanda França Cabral – Farmacêutica – Coordenadora da COPAF/SEPOS
- Mariana Maia Martins Evangelista – Farmacêutica – Coordenadora da COLOB/SEAFI
- Evanézia de Araújo Oliveira – Farmacêutica – Gerente Técnica da COPAF/SEPOS
- Karine Santos Câncio - Farmacêutica - Assessora Técnica da COPAF/SEPOS



CEARÁ

GOVERNO DO ESTADO

SECRETARIA DA SAÚDE

www.saude.ce.gov.br

    /saudeceara