

SAÚDE

GABINETE DO SECRETÁRIO

Resolução SS - 321, de 30-10-2007

Aprova o Protocolo para Tratamento dos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar - HAP, atendidos pelo Sistema Único de Saúde - SUS, do Estado de São Paulo

O Secretário de Estado da Saúde, considerando as disposições constitucionais e a Lei Federal nº 8080, de 19 de setembro de 1990, que tratam das condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, como direito fundamental do ser humano; considerando a necessidade de sistematizar o atendimento às solicitações de medicamentos para Hipertensão Arterial Pulmonar, no âmbito do Estado de São Paulo; considerando as opções de medicamentos registrados e aprovados no País, com relação ao consenso de especialistas em Pneumologia, resolve:

Artigo 1º - Aprovar o Protocolo Clínico, parte integrante desta Resolução, que disciplina e regulamenta as indicações de medicamentos afetos à prevenção da sintomatologia e ao tratamento da HAP.

Artigo 2º - Implementar as ações conjuntas aos Serviços de Pneumologia dos Hospitais Universitários no âmbito do Estado de São Paulo, contando com garantias de acesso a tratamento medicamentoso específico e seguimento ambulatorial.

Artigo 3º - Divulgar, sob forma de Anexo, o formulário de solicitação dos medicamentos.

Artigo 4º - Esta resolução entrará em vigor na data de sua publicação.

HIPERTENSAO ARTERIAL PULMONAR

1. INTRODUÇÃO

A Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) corresponde a uma subcategoria diagnóstica da Hipertensão Pulmonar, síndrome clínica e hemodinâmica mais ampla. O termo HAP especifica um conjunto de situações que guardam semelhanças fisiopatológicas e que tem sido estudadas em conjunto quanto às possibilidades terapêuticas. O quadro 1 traz as doenças mais presentes nas casuísticas dos Protocolos Clínicos quanto à correta utilização dos medicamentos para tratamento da HAP, bem como as demais subcategorias da Hipertensão Pulmonar.

QUADRO 1 - CLASSIFICAÇÃO DA HIPERTENSÃO PULMONAR

1. Hipertensão arterial pulmonar HAP

1.1. Idiopática (HAPI)

1.2. Familiar (HAPF)

1.3. Relacionada a doenças do tecido conectivo (DTC), cardiopatias congênitas (CCg), Hipertensão portal, HIV, drogas, toxinas.

1.4. HAP com significativo envolvimento venoso e/ou capilar

1.5. Hipertensão Pulmonar persistente do recém nascido

2. Hipertensão Pulmonar por doença do coração esquerdo

3. Hipertensão Pulmonar por doença pulmonar e/ou hipóxia

4. Hipertensão Pulmonar por doença trombotica e/ou embólica crônica

5. Sarcoidose, histiocitose, linfangiomatose, compressão de vasos pulmonares (adenopatias, tumores, mediastinite fibrosante).

2. DADOS EPIDEMIOLÓGICOS

Não existem dados disponíveis no Brasil sobre a prevalência da HAP, mas, embora se tenha a considerar que os números variem de acordo com a região estudada e metodologia utilizada, estima-se média entre 15 e 70 casos por milhão de habitantes, tendo por base estudos realizados na França e na Escócia.

Por se tratar de doença debilitante e incapacitante, que pode levar o paciente a óbito em curto espaço de tempo, com sobrevivência de apenas dois anos e meio como ocorre na forma idiopática e com base em bem conduzidos estudos clínicos que mostram mínimo de uma internação a cada três meses para 10% dos pacientes não tratados, considera-se a Hipertensão Arterial Pulmonar uma doença de forte impacto econômico. Há, ainda, que se considerar os longos períodos de internação à espera de transplante pulmonar que sofrem os pacientes em situação de indisponibilidade de tratamento, muitos dos quais evoluindo a óbito.

3. CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE DOENÇAS - CID 10

As modalidades diagnósticas da HAP mais presentes nas casuísticas dos estudos clínicos, cujo tratamento, portanto, está melhor suportado por evidência, são:

I27.0 - HAP idiopática

I27.8 - HAP associada a cardiopatias congênicas/síndrome de Eisenmenger

m32.1 - HAP associada a doenças do tecido conectivo - lupus eritematoso sistêmico

m34.8 - HAP associada a doenças do tecido conectivo - esclerose sistêmica

4. DIAGNÓSTICO

4.1. História clínica

São avaliados sintomas que traduzem o grau da doença (dispnéia, cansaço, fadiga, limitação para atividades diárias, dor precordial e torácica, tonturas, síncope, cianose, hemoptise) assim como sintomas relacionados ao acometimento de outros órgãos e sistemas, na dependência da doença de base (por exemplo, manifestações articulares nas doenças do tecido conectivo).

4.2. Exame físico

A propedêutica cardio-pulmonar completa é imperativa.

São valorizados o aumento de intensidade da segunda bulha, refletindo a hipertensão em território vascular pulmonar, assim como os sinais de sobrecarga de câmaras cardíacas direitas (estase jugular, visceromegalia, ascite, edema). As cardiopatias congênicas são reconhecidas por seus sinais específicos, incluindo a cianose. As doenças pulmonares crônicas são diagnosticadas através de propedêutica especificamente dirigida para o reconhecimento das síndromes obstrutivas e restritivas.

4.3. Exames laboratoriais

Os objetivos da propedêutica laboratorial complementar são :

* Obter dados para consubstanciar a suspeita clínica * Investigar as causas da doença, identificando as consideradas tratáveis

* Estabelecer o diagnóstico funcional, do paciente, de modo geral e, especificamente, da vasculatura pulmonar, a fim de que possa ser planejado o tratamento apropriado.

A seguir, a relação de exames considerados imprescindíveis para o alcance dos objetivos mencionados e específicos resultados indicativos da presença de HP e HAP:

* Ecocardiograma

* Eletrocardiograma e radiograma de tórax

* Prova de função pulmonar

* Polissonografia / saturimetria noturna

* Angiotomografia de tórax ou cintilografia de ventilação / perfusão pulmonar

* Ultrassonografia

* Gasometria arterial

* Pesquisa de vírus HIV, hepatite B e C

* Transaminases

* Hemograma

* Pesquisa de fator anti-núcleo, anti-DNA e fator reumatóide

* Provas de função tireoideana

* Exame de fundo de olho

* Cateterismo cardíaco com teste agudo de reatividade vascular

5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

5.1. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão considerados portadores de HAP e, portanto, candidatos ao Protocolo de Tratamento, todos os pacientes, cuja avaliação clínica e laboratorial conduza ao diagnóstico de uma das doenças relacionadas na primeira categoria de classificação exposta no quadro 1 (Hipertensão Arterial Pulmonar). Poderão, ainda, ser considerados para tratamento, com base em análise caso a caso, os pacientes portadores de hipertensão pulmonar por tromboembolismo crônico, não indicados ou refratários ao tratamento cirúrgico (tromboendarterectomia).

5.2. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

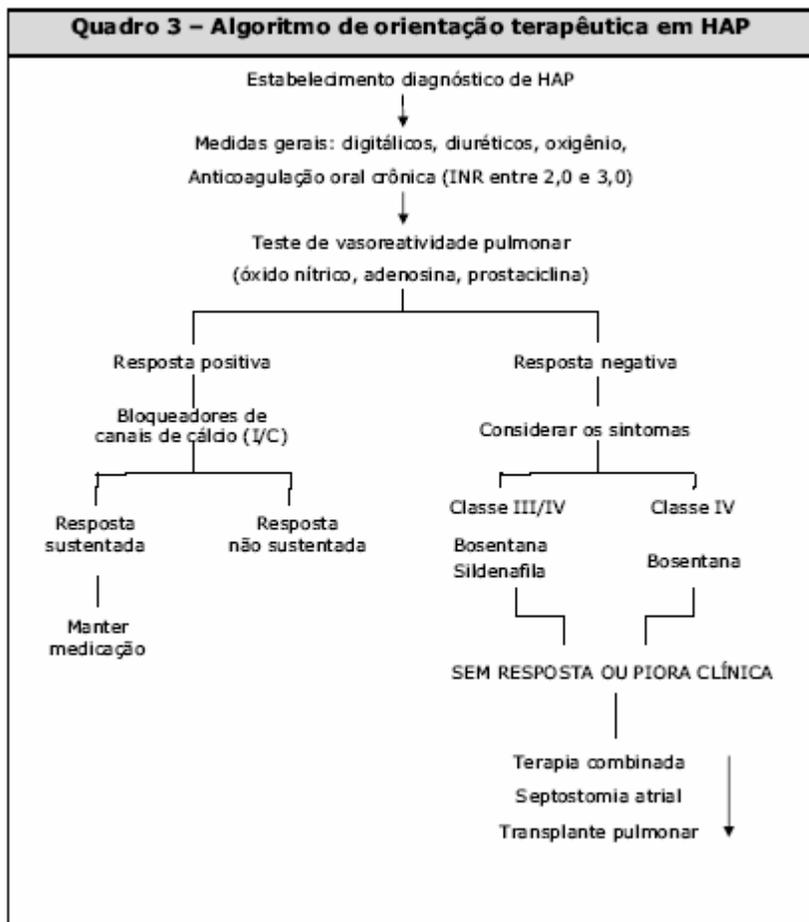
Pacientes com avaliação diagnóstica incompleta, que não venha a permitir categorizá-los como portadores de HAP, ou com avaliação completa que não indique este diagnóstico.

Também serão excluídos do Protocolo, pacientes que, de acordo com a impressão da equipe clínica que os avalia, demonstram incapacidade de aderência adequada ao tratamento proposto, ou às etapas de reavaliação consideradas necessárias para seu seguimento.

6. TRATAMENTO FARMACOLÓGICO ESPECÍFICO

O tratamento farmacológico específico inclui um elenco de drogas que tem sido desenvolvidas e testadas através de estudos clínicos. Essas drogas incluem quatro categorias: bloqueadores de canais de cálcio, protanóides, antagonistas de endotelina, inibidores de fosfodiesterases.

O Quadro 3, abaixo, traz o Algoritmo de orientação terapêutica.



7. ORDEM DE ESCOLHA

Três categorias estão disponíveis comercialmente, a saber, os bloqueadores de canais de cálcio, o antagonista de endotelina, bosentana, e o inibidor de fosfodiesterase-5, sildenafil.

Os dois últimos estão registrados na Anvisa com indicação específica para tratamento de HAP.

Os bloqueadores de canais de cálcio, administrados por via oral, constituem o grupo de drogas de escolha para o tratamento da HAP em pacientes com resposta positiva ao teste de vasoreatividade pulmonar, desde que portadores da forma idiopática, ou associada a doenças do tecido conectivo ou ao uso crônico de anorexígenos.

Para todas as outras condições da HAP, será considerado o tratamento por via oral iniciado com uso da bosentana ou da sildenafil. Considerando-se o número de pacientes em classe funcional II e III no estudo que validou o uso da sildenafil para tratamento da HAP, a terapia pode ser iniciada com esta droga, nos pacientes em situação funcional II/III. Considerando-se haver nível de evidência para a utilização da bosentana em pacientes mais graves, isto é, funcionalmente classe IV, a terapia pode ser iniciada com esta droga naqueles pacientes em situação funcional III/IV.

8. Fluxo de dispensação para Bosentana e Sildenafil

a. Os pacientes deverão ser matriculados e acompanhados nos ambulatórios específicos de HAP das Instituições abaixo descritas:

- Hospital das Clínicas da FMUSP
- Ambulatório de Pneumologia
- INCOR
- Hospital São Paulo - UNIFESP
- Santa Casa de Misericórdia de São Paulo
- Instituto Dante Pazzanese
- Hospital de Clínicas - UNICAMP
- Hospital das Clínicas - FMUSP - Ribeirão Preto
- Hospital de Base - FUNFARMA - São José do Rio Preto

b. Os médicos desses serviços devem fazer a solicitação dos medicamentos em formulário específico (Anexo 1). Essa solicitação será avaliada pelo Comitê de Especialistas em HAP, formado pelos responsáveis dos serviços acima mencionados, de modo que a indicação seja referendada por pelo menos dois especialistas em HAP.

c. A solicitação, uma vez aprovada, é encaminhada para a Farmácia de Dispensação de Medicamentos de Alto Custo correspondente ao local de moradia do paciente, que providenciará o fornecimento da medicação ao paciente.

d. As solicitações deverão ser refeitas pelo médico dos serviços especializados a cada 3 meses em formulário específico de seguimento de pacientes com HAP (Anexo 2).

e. Os pacientes que apresentarem solicitação de medicamentos para o tratamento específico de HAP que não estiverem em acompanhamento nos serviços acima mencionados deverão ser encaminhados para esses serviços pela Farmácia de Medicamentos de Dispensação Excepcional para avaliação e acompanhamento. Não serão aceitos os formulários específicos (Anexos 1 e 2) que não sejam oriundos dos serviços especializados em acompanhamento de pacientes com HAP mencionados no item a



Secretaria de Estado da Saúde de São Paulo
Formulário para Solicitação de Medicamentos –HAP

Ficha de Acompanhamento Semestral

| | |
|--|----------------|
| CID Principal: _____ CID Secundário: _____ | |
| Nome do paciente: | |
| Endereço: | |
| CEP: | Município: UF: |
| Data de nascimento: | |
| Nome da mãe: | |

| | |
|----------------------|--|
| Unidade solicitante: | |
| CNES: | |

| | |
|--|--|
| Número do prontuário do paciente na Unidade: | |
| CNS / paciente: | |
| Tipo de tratamento | |

| Medicamento | Posologia |
|-------------------------------------|-----------|
| <input type="checkbox"/> bosentana | |
| <input type="checkbox"/> sildenafil | |
| <input type="checkbox"/> iloprost | |

| Exames | Data | Resultado |
|---------------------------|------|---|
| Classe funcional | | <input type="checkbox"/> I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV |
| Teste de caminhada 6 min. | | |
| TGO(*) | | |
| TGP(*) | | |
| Fundo de olho(**) | | |

| | | |
|-----------|-------------------------|--|
| Data: / / | CNS/médico responsável: | |
| Carimbo | CPF/médico responsável: | |
| | Assinatura | |

RECIBO

| | | |
|-----------|--------------------------------------|--|
| Data: / / | Assinatura do paciente /responsável: | |
|-----------|--------------------------------------|--|