

todas as minhas 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 melhorias:
- ajudam meu filho(a) a não perder peso e crescer mantendo o seu estado nutricional.
Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos:
- contraindicação em casos de hipersensibilidade reconhecida ao medicamento ou a proteína de suínos;
- as reações adversas mais comuns, para quem toma o remédio, com baixa ocorrência incluem náuseas, vômito, diarreia, prisão de ventre;

Local:		
Data:		
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Assinatura do paciente ou do responsável legal		
Médico Responsável:	CRM:	UF:
Assinatura e carimbo do médico		
Data:		

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

Resolução SS – 74, de 29-7-2015
<i>Institui o novo Protocolo de Diretrizes e de Diagnóstico Laboratorial da Hiperplasia Adrenal Congênita – HAC, no Estado de São Paulo e dá outras providências correlatas.</i>
O Secretário de Estado da Saúde de São Paulo, considerando: <p>a Portaria GM/MS 822, de 6 de junho de 2001, publicada no DOU de 07-06-2001, que instituiu no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN;</p> <p>a Portaria GM/MS 2.829, de 14-12-2012, que incluiu no PNTN a Fase IV, estabelecendo os critérios e normas técnicas para a triagem de recém-nascidos com Hiperplasia Adrenal Congênita e a Deficiência da Biotinidase;</p> <p>a Portaria GM/MS 506, de 06-05-2013, que habilita o estado de São Paulo na Fase IV do PNTN;</p> <p>os pareceres técnicos do Grupo de Trabalho, composto por médicos com expertise no cuidado de Pessoas com HAC, técnicos dos laboratórios dos laboratórios do Teste do Pezinho, coordenadores dos Serviços de Referência de Triagem Neonatal e a coordenação estadual do PNTN (Resolução SS 104 de 07-10-2013, publicada em D.O. 08-10-2013);</p> <p>a Resolução SS 122, de 21-11-2013 e os resultados obtidos no ano de 2014, instrumentalizado pela ferramenta da Medicina Baseada em Evidências e,</p> <p>Considerando a Resolução SS 63, de 08-07-2015, que institui o Grupo de Trabalho para a atualização do Protocolo de Diretrizes do Diagnóstico da Hiperplasia Adrenal Congênita – HAC.</p> <p>Resolve:</p> <p>Artigo 1º – Artigo 1º - Aprovar o novo Protocolo Clínico, de Diretrizes Terapêuticas e de Diagnóstico Laboratorial da Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) na Fase IV do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), no Teste do Pezinho, a ser realizado em todos os estabelecimentos de Saúde da Rede de Saúde, vinculada ou não ao Sistema Único de Saúde, no Estado de São Paulo, constante nos anexos que ficam fazendo parte integrante desta Resolução.</p> <p>Parágrafo Único – Este Protocolo é composto de quatro partes, conforme se segue:</p> <p>a. Protocolo do Diagnóstico Clínico, Tratamento, seguimento clínico e exames complementares de pessoas com HAC, cujo diagnóstico for realizado pelo Teste do Pezinho (Anexo I);</p> <p>b. Protocolo do Diagnóstico Laboratorial da Triagem Neonatal da HAC (Anexo II);</p> <p>c. Protocolo do Diagnóstico Clínico – laboratorial e tratamento emergencial da Fase Aguda da HAC (Anexo III);</p> <p>d. Protocolo da Rede de Assistência às pessoas com HAC, cujo diagnóstico for realizado pelo Teste do Pezinho, incluindo as áreas de abrangência dos Serviços de Referência de Triagem Neonatal – Laboratórios do Teste do Pezinho (origem) e os Centros Especializados de Referência para HAC (destino) (Anexo IV).</p> <p>Artigo 2º - Fica revogada parcialmente a Resolução SS 122, de 21-11-2013, no que se refere ao Protocolo Técnico Operacional da Hiperplasia Adrenal Congênita da Fase IV, do PNTN, no Estado de São Paulo.</p> <p>Artigo 3º – Esta Resolução entra em vigor na data de sua publicação.</p> <p>Anexo I (a que se reporta a Resolução SS – 74, de 29-07-2015) Protocolo do Diagnóstico Clínico, Tratamento, Seguimento Clínico e Exames Complementares de Pessoas com Hiperplasia Adrenal Congênita da Triagem Neonatal</p> <p>A HAC é um erro inato do metabolismo que causa a falta de uma enzima chamada 21 – Hidroxilase em 90 a 95% dos casos. É uma doença genética, congênita, crônica e incurável, cujo diagnóstico precoce pode ser feito pelo Teste do Pezinho.</p> <p>A deficiência dessa enzima determina a insuficiência hormonal dos glicocorticóides e dos mineralocorticóides, o que causa a deficiência na síntese da aldosterona e o excesso dos andrógenos. O conjunto de manifestações clínicas de correntes dessas falhas hormonais, podem se manifestar sob três formas clínicas: forma clássica perdedora de sal (60% dos casos), forma clássica não perdedora de sal e a forma não clássica.</p> <p>A forma perdedora de sal é a mais grave e o RN de ambos os sexos apresenta baixo ganho de peso, vômitos e desidratação, que pode evoluir para o choque. Nas formas clássicas o excesso de andrógenos causa, nas meninas, virilização da genitália externa (malformação genital / genitália ambígua) e, nos meninos, puberdade precoce.</p>

- as reações adversas que podem ocorrer em baixa frequência, por quem abrir a cápsula de modo errado: reações alérgicas na pele pelo contato com o pó e chiadeira no peito devido à inalação do pó.

Estou ciente de que estes medicamentos somente podem ser usados pelo meu filho(a), por causa do resultado positivo pelo Teste do Pezinho e por ele(a) também apresentar sinais e sintomas suspeitos de estar doente, com Fibrose Cística.

Comprometo-me a devolvê-los caso não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei ser assistido, inclusive em caso de eu desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato.

Dobrar a dose do glicocorticoide de manutenção.
2. Cirurgias com anestesia local, extrações dentárias múltiplas:
Dobrar a dose no dia do procedimento e aplicar 50mg de Hidrocortisona intramuscular (IM) 2 horas antes.
3. Infecções sistêmicas, traumatismos graves:
50 a 100mg de Hidrocortisona intravenosa (IV) a cada 6 horas.
4. Cirurgias sob anestesia geral:
Hidrocortisona 50mg IV, 2 horas antes.
Hidrocortisona 100mg em 250 ml de Soro Glicosado 5%, IV gota a gota durante o ato cirúrgico.
Após a cirurgia prescrever o triplo da dose IV, por dois dias.
Prescrever o dobro da dose IV no terceiro dia.
Dose de manutenção por VO no quarto dia.
5. Cirurgia de urgência:
Aplicar 100mg de Hidrocortisona IV e manter 100mg em soro glicosado 5% durante o ato cirúrgico. Após cirurgia, seguir item anterior.
6. Em casos e vômitos frequentes e/ou diarreia grave:
Aplicar 50mg de Hidrocortisona IM ou IV.
7. Não se deve aumentar a dose da Fludrocortisona em situações de estresse.
Seguimento Clínico-Laboratorial e Radiológico
Depois de iniciado o tratamento e após obter a normalização dos eletrólitos e o ganho adequado de peso dos pacientes perdedores de sal, deve-se, a cada consulta, observar a aderência ao tratamento, a velocidade no ganho de peso e estatura, procurando sinais clínicos de hiperandrogenismo ou de hiper-cortisolismo e realizar exames complementares rotineiramente, como descritos aqui:
Frequência das consultas:
0 a 6 meses de vida: mensal, com dosagem de sódio e potássio sérico;
6 a 12 meses de vida: 2 em 2 meses, com dosagem de sódio e potássio sérico;
A partir de 1 ano: a cada 3 ou 4 meses;
Avaliação Laboratorial:
Dosagem de Androstenediona, Testosterona e 17OH progesterona*: a cada 3 ou 4 meses. Não se deve esperar normalização completa da 17-OHP.
Dosagem da Atividade de Renina Plasmática (ARP): semestral ou anualmente.
Radiografia do punho e mão esquerda para idade óssea: anualmente, após os2 anos de idade.
Anexo II
(a que se reporta a Resolução SS – 74, de 29-07-2015)
Protocolo Laboratorialda Triagem Neonatal da Hiperplasia Adrenal Congênita
Recomendações gerais para a coleta do teste do pezinho na Fase IV – PNTN
Amostra: O período ideal de coleta da amostra é após 48 horas do nascimento, idealmente entre o 3º e 5º dia de vida do recém-nascido em papel filtro (S&S 903).
Realizar a assepsia do calcanhar com algodão ou gaze levemente umedecida com álcool 70%. Massagear bem o local, ativando a circulação. Certificar-se de que o calcanhar esteja avermelhado e aguardar a secagem completa do álcool.
Nunca utilizar álcool iodado, mertiolate colorido ou qualquer outra substância que não tenha sido indicada, para não causar interferências no resultado do exame.
Realizar a punção lateralizada no quadrante superior com uma lanceta de ponta fina no calcâneo do recém-nascido, conforme as instruções de coleta do Teste do Pezinho. Aplicar um curativo no local de punção (Manual Técnico do PNTN – bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/triagem_neonatal).
Armazenamento: Após o período de secagem de 3 horas na posição horizontal, as amostras devem ser embaladas em papel alumínio e guardadas dentro de um recipiente plástico tampado e armazenar em geladeira a temperatura de 2º a 8º C até o envio para o Laboratório de Triagem Neonatal.
A conservação das amostras em temperatura adequada é essencial para a realização destes exames.
Transporte: As amostras devem ser encaminhadas dentro de um isopor. O transporte das amostras deve ser priorizado e agilizado desde a coleta nas Unidades de Saúde e/ou Maternidades até o Laboratório de Triagem Neonatal.
Conservação e agilidade no transporte da amostra são de extrema importância, essencialmente pelo seguinte motivo: necessidade de agilidade na liberação dos resultados da triagem da Hiperplasia Adrenal Congênita, uma vez que a Fase Aguda da HAC, em geral ocorre nos primeiros 15 dias de vida.
Identificação: Para identificação da Hiperplasia Adrenal Congênita, a coleta de sangue para triagem em papel filtro deve ser realizada preferencialmente entre o 3º e 5º dia de vida (após

Grupos	17OHPN (ng/mL) nas coletas de 48 - <72 horas de vida	Cut-off para agendar consulta direto no Centro de Referência(2 x 99,8th) – coleta dos 6 exames confirmatórios: 17OHP, Cortisol, Androstenediona, Testosterona, Sódio e Potássio
G1 ≤ 1500 g	≥80	≥160
G2 1501 - 2000 g	≥75	≥150
G3 2001 - 2500 g	≥37	≥74
G4 ≥ 2501 g	≥20	≥40

Fonte: Hayashi, G.Y. Dissertação de Mestrado FMUSP / APAE de São Paulo

Grupos	17OHPN (ng/mL) nas coletas ≥ 72 horas de vida	Cut-off para agendar consulta direto no Centro de Referência (2 x 99,8th) – coleta dos 6 exames confirmatórios: 17OHP, Cortisol, Androstenediona, Testosterona, Sódio e Potássio
G1 ≤ 1500 g	≥172	≥344
G21501 - 2000 g	≥76	≥152
G32001 - 2500 g	≥63	≥126
G4 ≥2501 g	≥25	≥50

Fonte: Hayashi, G.Y. Dissertação de Mestrado FMUSP / APAE de São Paulo
Testes Confirmatórios

Para os casos identificados como suspeitos pela TNN, a coleta dos testes confirmatórios será realizada em soro (2 tubos secos de tampa amarela/gel ou vermelha contendo 3 ml em cada). As amostras de soro serão utilizadas nas dosagens da 17-hidroxi-progesterona, Cortisol, Androstenediona, Testosterona, Sódio e Potássio.

48hs de vida), quando existe a possibilidade do diagnóstico e tratamento precoce, a fim de se evitar a clínica da Fase Aguda da HAC, choque hipovolêmico e óbito. Será utilizado teste imunofluorimétrico quantitativo da 17hidroxí-progesterona (17OHP ng/mL em soro equivalente) em amostras de sangue colhidas em papel filtro.

Alguns critérios para convocação serão adotados de acordo com o peso da criança ao nascimento e idade na coleta. Dependendo dos valores de normalidade (cut-off), a segunda coleta poderá ser realizada em papel filtro ou será necessária a realização de testes confirmatórios no soro e consulta médica imediata.

Será realizado estudo complementar dos pacientes afetados e familiares, além do acompanhamento ambulatorial e tratamento das crianças portadoras da doença.

Como os valores da 17OHP podem variar em crianças submetidas a situações de estresse perinatal e/ou com baixo peso ao nascimento, foram estabelecidos valores de normalidade ajustados de acordo com o peso ao nascimento e idade no momento da coleta.

Interpretação dos Resultados para Triagem em Papel Filtro
As concentrações da 17OHP serão avaliadas de acordo com os valores de normalidade (cut-off) determinadas pela tabela abaixo, considerando:

1. Convocação para segunda coleta da 17OHP neonatal em papel de filtro:

Para os valores de cut-off da 17OHP neonatal acima do percentil 99,8th (primeira coluna para ambos os tempos de coleta, Tabelas 1 e 2) será solicitada uma nova coleta em papel filtro e a mãe receberá a “Carta da Suspeita”, que possui orientações para os profissionais de saúde para avaliação de emergência (Adendo 1 e 2), enquanto aguarda-se a liberação deste resultado. Caso o segundo teste em papel filtro mantenha-se com valores alterados, haverá a necessidade da coleta em soro para realização dos testes confirmatórios;

2. Convocação de emergência para coleta dos exames confirmatórios:

Para os valores de cut-off da 17OHP neonatal acima de duas vezes o percentil 99,8th (segunda coluna para ambos os tempos de coleta, Tabelas 1 e 2), imediatamente convoca-se o bebê para a realização dos testes confirmatórios em soro e imediato agendamento de consulta médica no Centro Especializado de Referência de HAC.

Para bebês prematuros:

A) Recém-nascidos com - 1.500 gramas COM ou SEM uso do corticoide pela mãe nos últimos 15 dias antes do parto:

I. Resultados alterados – São suspeitos de HAC e deverão ser submetidos às condutas preconizadas nos itens 1 e 2, acima descritos.

II. Resultados normais – Mensagem que será anexada ao laudo do resultado do Teste do Pezinho: “Senhor(a) Pediatra, o resultado normal para a dosagem de 17OHP em recém-nascidos prematuros extremos, com peso de nascimento inferior ou igual a 1.500 gramas, com ou sem uso do corticoide pela mãe, nos últimos 15 dias antes do parto, não exclui o diagnóstico de HAC, pelo Teste do Pezinho”.

Conduta: “Coletar Segunda Amostra do Teste do Pezinho no 16º Dia de Vida do RN”.

III. Os bebês com o Diagnóstico Confirmado de HAC deverão ser encaminhados para avaliação médica especializada nos Centros Especializados HAC após a alta hospitalar.

B) Recém-nascidos com peso 1.501 gramas com uso do corticoide pela mãe nos últimos 15 dias antes do parto:

I. Resultados alterados – São suspeitos de HAC e deverão ser submetidos às condutas preconizadas nos itens 1 e 2, acima descritos.

II. Resultados Normais – Mensagem que será anexada ao laudo do resultado do Teste do Pezinho: “Senhor(a) Pediatra, o resultado normal para a dosagem de 17OHP em recém-nascidos prematuros, com peso de nascimento maior que 1.500 gramas, com uso do corticoide pela mãe nos últimos 15 dias antes do parto, não exclui o diagnóstico de HAC, pelo Teste do Pezinho”.

Conduta: “Não há a necessidade de coletar uma segunda amostra do teste do pezinho nessas crianças, de rotina. Mas, bebês com genitália ambígua, identificados ao nascer e/ou com as seguintes alterações clínicas e laboratoriais: desidratação grave, hipotensão, hiponatremia e hiperpotassemia imotivadas, independentemente do resultado do teste do pezinho, são suspeitos de HAC e deverão ser submetidos às condutas preconizadas nos itens 1 e 2 desse protocolo”.

III. Os bebês com o diagnóstico confirmado de HAC deverão ser encaminhados para avaliação médica especializada nos Centros Especializados HAC após a alta hospitalar.

Índices de convocação de acordo com a Idade na Coleta da 17OH-progesterona neonatal (17OHPN) unidade: ng/mL em soro equivalente