



FORMULÁRIO ESPECÍFICO – HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA (HPN) SOLICITAÇÃO INICIAL

1	NOME CIVIL DO(A) PACIENTE: _____ IDADE: _____ NOME SOCIAL DO(A) PACIENTE: _____
2	O PACIENTE JÁ FAZ USO DE ECULIZUMABE? <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> SIM. Indicar a data inicial de uso (mês/ano): _____ / _____
3	O PACIENTE REALIZA TRANSFUSÕES SANGUÍNEAS? <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> SIM. Citar a frequência nos últimos 6 (seis) meses _____
4	O PACIENTE APRESENTA ALGUMA(S) DAS MANIFESTAÇÕES ABAIXO RELACIONADAS A HPN? 4.1 Histórico de evento tromboembólico com necessidade de anticoagulação terapêutica? <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> SIM. <u>Anexar exame comprobatório</u> 4.2 Anemia crônica demonstrada por mais de uma medida de hemoglobina <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> SIM. <u>Anexar no mínimo dois exames de Hemoglobina, com datas distintas, para comprovação</u> 4.3 Hipertensão arterial pulmonar <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> SIM. <u>Anexar laudo do ecocardiograma com PSAP > 35 para comprovação</u> 4.4 História de insuficiência renal <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> SIM. <u>Anexar exame de taxa de filtração glomerular (TFG) para comprovação (validade 3 meses)</u> 4.5 Gestante <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> SIM. <u>Anexar β-HCG para comprovação</u>
5	O PACIENTE APRESENTA OS CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE DEFINIDOS NO PCDT PARA UTILIZAÇÃO DE ECULIZUMABE? <input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO. Justifique. _____ _____
6	Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas. Data de preenchimento: _____ / _____ / _____ Assinatura e carimbo: _____ <div>Médico Hematologista</div>



FORMULÁRIO ESPECÍFICO – HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA (HPN) MONITORAMENTO DO TRATAMENTO

1	NOME CIVIL DO(A) PACIENTE: _____ IDADE: _____ NOME SOCIAL DO(A) PACIENTE: _____
2	DATA DO INÍCIO DO TRATAMENTO COM ECULIZUMABE (mês/ano): _____ / _____
3	O PACIENTE REALIZOU TRANSFUSÕES SANGUÍNEAS NOS ÚLTIMOS 6 (SEIS) MESES? [] NÃO [] SIM. Citar a frequência nos últimos 6 (seis) meses _____ _____
4	EFETIVIDADE CLÍNICA: O TRATAMENTO COM ECULIZUMABE PRODUZIU OS BENEFÍCIOS PRIMÁRIOS ESTABELECIDOS NO PCDT? 4.1 Independência transfusional em um período de 6 meses após a primeira dose e no máximo três transfusões ao ano após esse período [] SIM [] NÃO 4.2- Redução da hemólise, evidenciada por LDH < 1,5 vezes o limite superior de referência 3 meses a partir da primeira dose do medicamento [] SIM [] NÃO
5	SEGURANÇA CLÍNICA: APÓS 3 (TRÊS) MESES DE TRATAMENTO COM ECULIZUMABE, O PACIENTE APRESENTOU EVENTO(S) TROMBOEMBÓLICO(S)? [] SIM [] NÃO
6	APÓS EXAMES E MONITORAMENTO CLÍNICO, O PACIENTE APRESENTA OS CRITÉRIOS PARA CONTINUIDADE DO TRATAMENTO COM ECULIZUMABE DE ACORDO COM O PCDT? [] SIM [] NÃO. Justifique: _____ _____
5	Assumo integral responsabilidade pela veracidade das informações prestadas. Data de preenchimento: _____ / _____ / _____ Assinatura e carimbo: _____ Médico Hematologista



APÊNDICE 1

QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA HISTÓRIA CLÍNICA

HISTÓRIA CLÍNICA RECENTE – HPN

População de pacientes com maior risco de HPN

Teste Coombs negativo, especialmente em pacientes com deficiência de íons, ou ☐ SIM ☐ NÃO
Hemoglobinúria (ou hematúria), ou ☐ SIM ☐ NÃO
Anemia aplástica, ou ☐ SIM ☐ NÃO
AR SMD Anemia Refratária - Síndromes Mielodisplásicas, ou ☐ SIM ☐ NÃO
Trombose não explicada, ou ☐ SIM ☐ NÃO
Citopenia não explicada ☐ SIM ☐ NÃO

Qualquer evidência de hemólise (intervalos de referência incluídos nos parênteses)

LDH $\geq 1,5$ vezes o limite superior (105-133 IU/L), ou IU/L
Baixos níveis de haptoglobina (41-165 mg/dL), ou mg/dL
Contagem elevada de reticulócitos (0,5-1,5%), ou %
Bilirrubina elevada (0-0,3 mg/dL) mg/dL

Quaisquer sinais de disfunção renal (intervalos de referência incluídos nos parênteses)

Proteinúria (≤ 30 mg albumina/g creatinina), ou mg/g
Baixa TFGe (90-120 mL/min/1,73 m²), ou mL/min/1,73 m²
Creatinina sérica elevada (mulheres: 0,6-1,1 mg/dL; homens: 0,7-1,3 mg/dL) mg/dL

Evidência de comorbidades de HPN (intervalos de referência incluídos nos parênteses)

Baixa contagem de plaquetas (100.000-400-000/ μ L), ou / μ L
Dímero D elevado (≤ 250 ng/mL), ou ng/mL
NT-próBNP elevado (valores de referência variam com sexo e idade), ou pg/mL
Pressão arterial pulmonar elevada (> 25 mmHg) mm/Hg

Outros sintomas associados com HPN que devem elevar o grau de suspeita

Dor abdominal ☐ SIM ☐ NÃO
Dor no peito ☐ SIM ☐ NÃO
Dispnéia ☐ SIM ☐ NÃO
Cansaço ☐ SIM ☐ NÃO
Qualidade de vida prejudicada ☐ SIM ☐ NÃO
Anemia ☐ SIM ☐ NÃO
Disfagia ☐ SIM ☐ NÃO



APÊNDICE 2

QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA

FACIT-F (Versão 4)

Faça um círculo ou marque um número por linha para indicar a sua resposta no que se refere aos últimos 7 dias.

<u>PREOCUPAÇÕES ADICIONAIS</u>		Nem um pouco	Um pouco	Mais ou menos	Muito	Muitis- simo
HI 7	Sinto-me fatigado/a	0	1	2	3	4
HI 12	Sinto fraqueza generalizada	0	1	2	3	4
An 1	Sinto-me sem forças (sem vontade para nada)	0	1	2	3	4
An 2	Sinto-me cansado/a	0	1	2	3	4
An 3	Tenho dificuldade em <u>começar</u> as coisas porque estou cansado/a	0	1	2	3	4
An 4	Tenho dificuldade em <u>acabar</u> as coisas porque estou cansado/a	0	1	2	3	4
An 5	Tenho energia	0	1	2	3	4
An 7	Sou capaz de fazer as minhas atividades habituais	0	1	2	3	4
An 8	Preciso (de) dormir durante o dia	0	1	2	3	4
An 12	Estou cansado/a demais para comer	0	1	2	3	4
An 14	Preciso de ajuda para fazer as minhas atividades habituais	0	1	2	3	4
An 15	Estou frustrado/a por estar cansado/a demais para fazer as coisas que quero	0	1	2	3	4
An 16	Tenho que limitar as minhas atividades sociais por estar cansado/a	0	1	2	3	4