

NORMA TÉCNICA 03/2014

MIASTENIAS GRAVIS

1. INTRODUÇÃO

A Miastenia Gravis (MG) é uma doença autoimune da porção pós-sináptica da junção neuromuscular caracterizada por fraqueza flutuante que melhora com o repouso e piora com o exercício, infecções, menstruação, ansiedade, estresse emocional e gravidez. Tal fraqueza pode ser limitada a grupos musculares específicos (i.e., músculos oculares, faciais, bulbares) ou ser generalizada. A crise miastênica é definida por insuficiência respiratória associada a fraqueza muscular grave. Na maioria dos pacientes a MG é causada por anticorpos contra receptores de acetilcolina (ACh). Por tratar-se de doença de caráter autoimune, outras afecções de mesma natureza podem coexistir em paciente com diagnóstico de MG, devendo ser rastreadas de forma racional. As complicações clínicas mais importantes da MG são a tetraparesia e a insuficiência respiratória (crise miastênica). O tratamento da MG objetiva o controle dos sintomas motores característicos, a diminuição das exacerbações, o aumento do período em remissão e tratamento das crises miastênicas.

2. CÓDIGO INTERNACIONAL DA DOENÇA (CID-10)

G70.0 Miastenia Gravis

3. MEDICAMENTOS

- **Micofenolato de Mofetila 500mg, comprimido.**

Posologia: Micofenolato de Mofetila - 1 g (2 comprimidos) a 1,5 g (3 comprimidos), duas vezes por dia

4. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Ser atendido em estabelecimentos de saúde vinculados às unidades públicas ou credenciados pelo SUS;
Residir no estado de Pernambuco;
Diagnóstico realizado por médico especialista;
Fraqueza adquirida de músculos voluntários incluindo aqueles inervados por nervos cranianos;
Flutuação e fadigabilidade;
Resposta eletromiográfica com decremento de amplitude do potencial muscular de pelo menos 10% após estimulação repetitiva a 3-5 Hz; ou
Melhora clínica objetiva após instituição de medicamentos anticolinesterásicos realizada em serviço especializado ou;
Eletromiografia de fibra única positiva (com jitter médio maior que 20micro s); ou Concentração de anticorpos anti-receptor de acetilcolina maior que 1nM.

5. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Outras formas de Miastenia que não forem a Miastenia Gravis;
Não atendimento aos critérios de inclusão;
Reações de hipersensibilidade conhecida aos componentes do medicamento

6. CRITÉRIOS DE INTERRUPÇÃO

Se houver desenvolvimento de neutropenia (contagem absoluta de neutrófilos $< 1,3 \times 10^3/\mu\text{l}$) pode ser adequado interromper ou descontinuar o tratamento com Micofenolato de mofetila.

1. DOCUMENTOS A SEREM APRESENTADOS

a) Documentos Pessoais (Cópias)

Solicitação inicial

- Carteira de Identidade – RG
- Cadastro de Pessoa Física – CPF
- Cartão Nacional de Saúde – CNS
- Comprovante de Residência (Conta de Água, Luz Telefone ou Declaração de Residência)
- Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos

b) Documentos Emitidos pelo Médico (Originais)

Solicitação inicial

LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (no campo anamnese, preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);

Receita Médica, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;

Renovação a cada 6 (seis) meses

LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (no campo anamnese, preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);

Receita Médica, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;

Em qualquer mudança na terapêutica do (a) paciente, informar no campo (anamnese) no LME e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar.

c) Exames (Cópias)

Solicitação inicial

Estudo Eletroneuromiográfico OU
Eletroneuromiográfico de fibra única
Anticorpo anti-receptor de Acetilcolina (anticorpo antimúsculo estriado)

Renovação a cada 6 meses

Hemograma Completo;
Provas de função hepática;
Provas de função renal

2. REVISÕES

Data	Rev.	Atualização	Revisores
10/2021	02	Mudança de layout para publicação em Diário Oficial	CEFT e CAFT
08/2018	01	Atualização layout	CEFT e CAFT
04/2014	00	Aprovação da Norma	CEFT e CAFT
03/2014	00	Criação da Norma	CEFT e CAFT