

42. Friedrisch JR, Prá D, Maluf SW, Bittar CM, Mergener M, Pollo T, et al. DNA damage in blood leukocytes of individuals with sickle cell disease treated with hydroxyurea. *Mutat Res.* 2008;649(1-2):213-20.
43. Zarkowsky HS, Gallagher D, Gill FM, Wang WC, Falletta JM, Lande WM, et al. Bacteremia in sickle hemoglobinopathies. *J Pediatr.* 1986;109(4):579-85.
44. Gaston MH, Verter JI, Woods G, Pegelow C, Kelleher J, Presbury G, et al. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. *N Engl J Med.* 1986;314(25):1593-9.
45. Hirst C, Owusu-Ofori S. Prophylactic antibiotics for preventing pneumococcal infection in children with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;11:CD003427.
46. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº. 45/2013, de 10 de setembro de 2013. Relatório de recomendação nº. 56 da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias em Saúde - CONITEC. Penicilina V oral para profilaxia de infecção em crianças menores de cinco anos com doença falciforme [portaria na Internet]. Diário Oficial da União de 11/09/2013 [acesso em 09 out 2015]; Seção 1,(176). Disponível em: [http://conitec.gov.br/images/Relatorios/Portaria/2013/Portaria45a48\\_2013.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/Portaria/2013/Portaria45a48_2013.pdf).
47. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº. 22/SCTIE/MS, de 08 de junho de 2015. Relatório de Recomendação nº. 147 da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias em Saúde – CONITEC. Eritropoetina para o tratamento da doença falciforme [portaria na Internet]. Diário Oficial da União de 09/06/2015 [acesso em 09 out 2015]; Seção 1, (107). Disponível em: [http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio\\_Eritropoietina\\_DoencaFalciforme\\_final.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio_Eritropoietina_DoencaFalciforme_final.pdf).
48. Brasil. Ministerio da Saúde. Portaria nº. 30/SCTIE/MS, de 30 de junho de 2015. Relatório de Recomendação nº. 151 da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias em Saúde – CONITEC. Transplante de células-tronco hematopoéticas para o tratamento de doença falciforme [portaria na Internet]. Diário Oficial da União nº 123 de 01/07/2015 [acesso em 09 out 2015]; Seção 1. Disponível em: [http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio\\_Transplante\\_DoenaFalciforme\\_final.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio_Transplante_DoenaFalciforme_final.pdf).
49. Heeney MM, Whorton MR, Howard TA, Johnson CA, Ware RE. Chemical and functional analysis of hydroxyurea oral solutions. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2004;26(3):179-84.
50. Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA (Brasil). Resolução da diretoria colegiada (RDC) nº. 67, de 8 de outubro de 2007 [Internet]. [acesso em 30/08/2009]. Disponível em: [https://anvisa.gov.br/legis/resol/2007/rdc/67\\_081007rdc.html](https://anvisa.gov.br/legis/resol/2007/rdc/67_081007rdc.html).
51. Chaine B, Neonato MG, Girot R, Aractingi S. Cutaneous adverse reactions to hydroxyurea in patients with sickle cell disease. *Arch Dermatol.* 2001;137(4):467-70.

## TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

HIDROXIUREIA, FENOXIMETILPENICILINA (PENICILINA V), BENZILPENICILINA  
BENZATINA (PENICILINA G), ERITROMICINA.

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do(a) paciente),  
declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e

principais efeitos adversos relacionados ao uso dos medicamentos hidroxiureia, fenoximetilpenicilina (penicilina V), benzilpenicilina benzatina (penicilina G), eritromicina, indicados para o tratamento da doença falciforme.

Os termos médicos me foram explicados e todas as minhas dúvidas foram resolvidas pelo médico \_\_\_\_\_ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o(s) medicamento(s) que passo a receber pode(m) trazer os seguintes benefícios:

- desaparecimento ou diminuição dos episódios de dor;
- aumento da produção de hemoglobina fetal no sangue;
- aumento, mesmo que pequeno, da concentração total da hemoglobina no sangue;
- diminuição dos episódios de síndrome torácica aguda;
- diminuição do número de hospitalizações;
- diminuição do número de transfusões sanguíneas;
- regressão ou estabilização de danos em órgãos ou tecidos;
- melhora do bem-estar e da qualidade de vida e maior sobrevivida.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos:

- Fenoximetilpenicilina e benzilpenicilina benzatina (categoria B de risco para mulheres grávidas): os estudos em animais não demonstraram risco fetal, mas também não há estudos controlados em mulheres grávidas; ou então, os estudos em animais revelaram riscos, mas que não foram confirmados em estudos controlados em mulheres grávidas. Penicilinas atravessam rapidamente a barreira placentária. O efeito para o feto, caso exista, não é conhecido. Apesar de serem consideradas seguras, as penicilinas só devem ser prescritas para mulheres grávidas, quando estritamente necessário.

- Eritromicina e hidroxiureia (categoria D de risco para mulheres grávidas): o uso destes medicamentos só deve ser feito na gravidez e lactação após cuidadosa avaliação da relação risco-benefício, pois há evidência de risco fetal, mas a necessidade pode justificar o uso. Estes medicamentos não devem ser utilizados por mulheres grávidas sem orientação médica. Informe imediatamente seu médico em caso de suspeita de gravidez.

- A hidroxiureia pode causar redução da capacidade reprodutiva de homens e mulheres;

- **efeitos adversos mais frequentes da hidroxiureia:** diminuição do número de glóbulos brancos (leucopenia e neutropenia), de glóbulos vermelhos (anemia) e de plaquetas (trombocitopenia), cansaço, dor de cabeça, tonturas, desorientação e alucinações; perda de apetite, náusea, vômitos, diarreia, prisão de ventre e dor de estômago; elevação de enzimas hepáticas, hepatite medicamentosa, infiltrado pulmonar e fibrose pulmonar; erupções na pele, hiperpigmentação das unhas, queda de cabelos, câncer de pele, perda de função renal, elevação dos níveis sanguíneos de ureia, creatinina e ácido úrico, febre, calafrios, mal-estar;

- **efeitos adversos mais frequentes fenoximetilpenicilina (penicilina V):** dor de cabeça, candidíase oral, náusea, vômitos, diarreia, candidíase vaginal; erupções na pele; coceiras, inchaço, falta de ar, dor abdominal, reações anafiláticas, edema de laringe, hipotensão, vermelhidão, confusão mental, convulsões, febre, hepatite medicamentosa, problemas no intestino e nos rins, diminuição do número de glóbulos brancos (leucopenia e neutropenia), de glóbulos vermelhos (anemia) e de plaquetas (trombocitopenia).

- **efeitos adversos mais frequentes da benzilpenicilina benzatina (penicilina G):** erupções na pele, febre, calafrios, coceiras, dor nas juntas, cansaço, reações anafiláticas, entre outros.

- **efeitos adversos mais frequentes da eritromicina:** cólicas, mal-estar, náusea, vômitos, diarreia e reações alérgicas, entre outros.

Estou ciente de que o(s) medicamento(s) somente pode(m) ser utilizado(s) por mim, comprometendo-me a devolvê-lo(s) caso não queira ou não possa utilizá-lo(s) ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido, inclusive se desistir de usar o(s) medicamento(s).

Também estou ciente de que o ácido fólico, medicamento complementar ao meu tratamento, pode, raramente, ser maléfico à minha função renal, além de provocar reação alérgica (febre e erupção cutânea).

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

Meu tratamento constará do(s) seguinte(s) medicamento(s):

- ( ) hidroxíureia
- ( ) fenoximetilpenicilina (penicilina V)
- ( ) benzilpenicilina benzatina (penicilina G)
- ( ) eritromicina

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

Nota: Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.

## APÊNDICE 1

### PROTOCOLO DE USO DO DOPPLER TRANSCRANIANO COMO PROCEDIMENTO AMBULATORIAL NA PREVENÇÃO DO ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

#### **BASES TÉCNICAS**

A Doença Falciforme (DF) se constitui numa das doenças genéticas e hereditárias mais comuns no Brasil, ocorrendo, predominantemente, entre afrodescendentes. O termo DF abrange a anemia falciforme (AF), forma da doença que ocorre nos homocigotos para a