

- patients with (beta)-thalassemia major and iron overload (CORDELIA) [Internet]. 2012 [acesso em 13 dez 2017]. Disponível em <http://www.ironcurriculum.esh.org/Activity/2155/2155-07.pdf>.
53. Taher AT, Porter J, Viprakasit V, Kattamis A, Chuncharunee S, Sutcharitchan P, et al. Deferasirox reduces iron overload significantly in nontransfusion-dependent thalassemia: 1-year results from a prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Blood*. 2012;120(5):970-7.
 54. Kennedy GA, Morris KL, Subramonpillai E, Curley C, Butler J, Durrant S. A prospective phase II randomized study of deferasirox to prevent iatrogenic iron overload in patients undertaking induction/consolidation chemotherapy for acute myeloid leukaemia. *Br J Haematol*. 2013;161(6):794-801.
 55. Meerpohl JJ, Antes G, Rücker G, Fleeman N, Motschall E, Niemeyer CM, et al. Deferasirox for managing iron overload in people with thalassaemia. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;2:CD007476.
 56. Metzgeroth G, Dinter D, Schultheis B, Dorn-Beineke A, Lutz K, Leismann O, et al. Deferasirox in MDS patients with transfusion-caused iron overload--a phase-II study. *Ann Hematol*. 2009;88(4):301-10.
 57. Porter J, Galanello R, Saglio G, Neufeld EJ, Vichinsky E, Cappellini MD, et al. Relative response of patients with myelodysplastic syndromes and other transfusion-dependent anaemias to deferasirox (ICL670): a 1-yr prospective study. *Eur J Haematol*. 2008;80(2):168-76.
 58. Wood JC, Kang BP, Thompson A, Giardina P, Harmatz P, Glynos T, et al. The effect of deferasirox on cardiac iron in thalassemia major: impact of total body iron stores. *Blood*. 2010;116(4):537-43.
 59. Pennell DJ, Porter JB, Cappellini MD, El-Beshlawy A, Chan LL, Aydinok Y, et al. Efficacy of deferasirox in reducing and preventing cardiac iron overload in beta-thalassemia. *Blood*. 2010;115(12):2364-71.
 60. Meerpohl JJ, Schell LK, Rücker G, Fleeman N, Motschall E, Niemeyer CM, et al. Deferasirox for managing iron overload in people with myelodysplastic syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;(10):CD007461.
 61. Meerpohl JJ, Schell LK, Rücker G, Motschall E, Fleeman N, Niemeyer CM, et al. Deferasirox for managing transfusional iron overload in people with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;5:CD007477.
 62. Olivieri NF, Nathan DG, MacMillan JH, Wayne AS, Liu PP, McGee A, et al. Survival in medically treated patients with homozygous beta-thalassemia. *N Engl J Med*. 1994;331(9):574-8.
 63. Brittenham GM, Nathan DG, Olivieri NF, Pippard MJ, Weatherall DJ. Deferiprone versus desferrioxamine in thalassaemia, and T2* validation and utility. *Lancet*. 2003;361(9352):183; author reply 183-4.
 64. Richardson DR. Deferiprone: greater efficacy at depleting myocardial than hepatic iron? *Lancet*. 2002;360(9332):501-2.
 65. Taher A, Sheikh-Taha M, Koussa S, Inati A, Neeman R, Mourad F. Comparison between deferoxamine and deferiprone (L1) in iron-loaded thalassemia patients. *Eur J Haematol*. 2001;67(1):30-4.
 66. Glickstein H, El RB, Link G, Breuer W, Konijn AM, Herskho C, et al. Action of chelators in iron-loaded cardiac cells: Accessibility to intracellular labile iron and functional consequences. *Blood*. 2006;108(9):3195-203.

TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

DESFERROXAMINA, DEFERIPRONA E DEFERASIROX.

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **desferroxamina**, **deferiprona** e **deferasirox** para o tratamento de **sobrecarga de ferro**.

Os termos médicos foram explicados e todas as 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 os seguintes benefícios:

- diminuição dos estoques de ferro do organismo;
- diminuição das complicações decorrentes do excesso de ferro, como as cardíacas e hepáticas; e
- diminuição da mortalidade em portadores de talassemia.

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

- desferroxamina e deferasirox na gestação: fator de risco C (significa que risco para bebê não pode ser descartado, mas um benefício potencial pode ser maior que os riscos);
- deferiprona na gestação: estudos em animais demonstraram anormalidades nos descendentes; não foram feitos estudos em humanos; e não há classificação sobre a gestação pela FDA (*Food and Drug Administration*).
- em gestantes, a decisão deve ser individualizada e, caso se opte por usar o medicamento, fazê-lo apenas após o primeiro trimestre;
- **efeitos adversos mais comuns da desferroxamina:** reações no local de aplicação da injeção (dor, inchaço, coceira, vermelhidão), urina escura, vermelhidão da pele, coceira, reações alérgicas, visão borrada, catarata, distúrbios de audição, zumbidos, tontura, dificuldade para respirar, desconforto abdominal, diarreia, câibra nas pernas, taquicardia, febre, retardo no crescimento (em pacientes que iniciam o tratamento antes dos 3 anos de vida), distúrbio renal, suscetibilidade a infecções (*Yersinia* e mucormicose);
- **efeitos adversos mais comuns da deferiprona:** infecções (febre, dor de garganta, sintomas gripais), dor e inchaço nas articulações, dor abdominal, náusea, vômitos, alteração de apetite, urina escura, elevação de enzimas hepáticas (ALT), diminuição das células brancas do sangue e agranulocitose (reversíveis com a suspensão do tratamento);
- **efeitos adversos mais comuns da deferasirox:** distúrbios gastrointestinais (incluindo náuseas, vômitos, diarreia, dor abdominal, distensão abdominal, constipação, indigestão); elevação da creatinina sérica, erupção cutânea, dores de cabeça; reações menos comuns: tontura, febre, dor de garganta, ansiedade, distúrbios do sono, cansaço, mudança na cor da pele e inchaço de extremidades.

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

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

Meu tratamento constará do seguinte medicamento:

- () desferroxamina
- () deferiprona
- () deferasirox

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 Especializado da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste protocolo.

APÊNDICE 1

METODOLOGIA DE BUSCA E AVALIAÇÃO DA LITERATURA

A) LEVANTAMENTO DE INFORMAÇÕES PARA PLANEJAMENTO DA REUNIÃO COM OS ESPECIALISTAS

Foram consultados a Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME), o sítio eletrônico da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC), o Sistema de gerenciamento da tabela de procedimentos, medicamentos e órteses, próteses e materiais do SUS (SIGTAP) e o Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica (PCDT) de Sobrecarga de Ferro vigente para identificação das tecnologias disponíveis e tecnologias demandadas ou recentemente incorporadas.

A partir das consultas realizadas, foi possível identificar:

- O tratamento no SUS segue o orientado no PCDT sobrecarga de ferro, conforme Portaria nº 1.324, de 25 de novembro de 2013;
- Os medicamentos atualmente disponíveis são: desferroxamina, deferiprona e deferasirox;
- Não há solicitação de nenhuma nova tecnologia na CONITEC.