



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

FLUXO DE ACESSO – DEFICIÊNCIA DE BIOTINIDASE

PORTARIA CONJUNTA Nº 13, DE 4 DE MAIO DE 2018

MEDICAMENTOS
• BIOTINA 2,5 MG (CÁPSULA)

DOCUMENTOS NECESSÁRIOS
• Cópia de documento de identidade e CPF do paciente; • Cópia do comprovante de residência; (em nome do paciente ou do responsável pelo paciente). • Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME), adequadamente preenchido, assinado e carimbado pelo médico (renovar SEMESTRALMENTE); • Prescrição médica devidamente preenchida, assinada e carimbada pelo médico. (As prescrições médicas devem obedecer as normas sanitárias vigentes para cada tipo de medicamento solicitado. (LEI Nº 13.732, DE 8 DE NOVEMBRO DE 2018; PORTARIA 344, de 1998; RESOLUÇÃO – RDC Nº 20, DE 5 DE MAIO DE 2011 e outros). • Termo de Esclarecimento e Responsabilidade -TER; assinado pelo médico e paciente. • Relatório médico com CID-10, informando os seguintes dados: Manifestações clínicas e sintomas apresentados pelo paciente. 2. Ausência de critério de exclusão para uso do medicamento, conforme PCDT de Deficiência de Biotinidase.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO
<u>Exames obrigatórios:</u> <u>Para abertura do processo:</u> <u>DB Leve ou Grave: -</u> • Exame laboratorial: Determinação quantitativa plasmática da Atividade Enzimática da Biotinidase por método colorimétrico ou fluorimétrico. (validade indeterminada) <u>Casos suspeitos:</u> • Cópia de 2 resultados de exame do Teste do Pezinho com alteração da enzima Biotinidase (parcial ou total). (validade indeterminada) • Análise de DNA (pesquisa de mutações) → restrito a casos especiais quando há necessidade de elucidação diagnóstica em resultados enzimáticos contraditórios ou diagnóstico pré-natal, por exemplo. Triagem Neonatal (para diagnóstico neonatal). Quando indicativos de DB, devem ser posteriormente confirmados por medida da atividade Enzimática da Biotinidase em plasma. <u>Observação:</u> A 1ª renovação de casos suspeitos, na qual deve ser anexado cópia de exame laboratorial de determinação quantitativa plasmática da atividade enzimática da biotinidase por método colorimétrico ou fluorimétrico, deverá ser encaminhada à COAFE para avaliação.

**GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA**

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

EXAMES DE MONITORAMENTO

- Exame laboratorial: determinação quantitativa plasmática da atividade enzimática da biotinidase por método colorimétrico ou fluorimétrico e Acompanhamento clínico ambulatorial. **Periodicidade:** mensal até que haja remissão completa do quadro clínico, sendo feito após o controle total dos sintomas trimestralmente durante o primeiro ano de vida, semestralmente entre 1-5 anos e anualmente após os 5 anos.
- Os pacientes diagnosticados ainda assintomáticos devem fazer avaliações audiológica e oftalmológica a cada 2 anos até os 16 anos de vida.

UNIDADES DE REFERÊNCIA**Capital e Região Metropolitana:****CIMEB - Centro de Infusões e Medicamentos Especializados da Bahia****Parque Solar Boa vista****End: Av. Laurindo Régis, s/nº - Engenho Velho de Brotas, Salvador - BA, CEP****40.240-550****Tel: da Farmácia: 3116-4935 / 31171645****Horário: 8h às 18h****E-mail: cimeb@saude.ba.gov.br****Interior****Bases Regionais de Saúde e Núcleos Regionais de Saúde (antigas DIRES)****CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS
RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)****- E88.9 Distúrbio metabólico não especificado****Atenção:** Para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP): <http://sigtap.datasus.gov.br/>

**GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA**

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

OBSERVAÇÕES**DB Leve:**

- Dose inicial 5 mg/dia (independentemente do peso corporal);

DB Grave:

- Dose inicial 10 mg/dia (independentemente do peso corporal);

Caso suspeito:

- Dose inicial 10 mg/dia (independentemente do peso corporal).

AUMENTO DE DOSE:

- Para casos sem resposta com a dose-padrão ou com exacerbações da doença, o que raramente ocorre, doses maiores (até 20 mg/dia) podem ser utilizadas em serviços de referência, entre eles o de triagem neonatal. As solicitações de aumento de dose (até 20 mg/dia) deverão ser encaminhados para avaliação da COAFE.

Outras observações:

- A atenção aos pacientes com DB deve estar articulada com o Programa Nacional de Triagem Neonatal.
- Os pacientes com DB devem ser monitorizados por uma equipe multidisciplinar, de acordo com as manifestações multissistêmicas da doença.
- O aconselhamento genético e o atendimento dos casos devem ser realizados conforme o estabelecido pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal do Ministério da Saúde.
- Na análise dos resultados, é importante atentar para fatores responsáveis por resultados de testes falso-positivos (como prematuridade, doença hepática, icterícia e fatores ambientais e técnicos – sendo necessários cuidados com a coleta, a conservação da amostra, o tempo de processamento, o transporte, etc.) e falso-negativos (como uso de sulfonamidas e transfusão de hemoderivados). Gestantes com DB parecem não apresentar aumento de risco significativo de malformações fetais, sendo indicado o tratamento com biotina em gestantes com DB.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

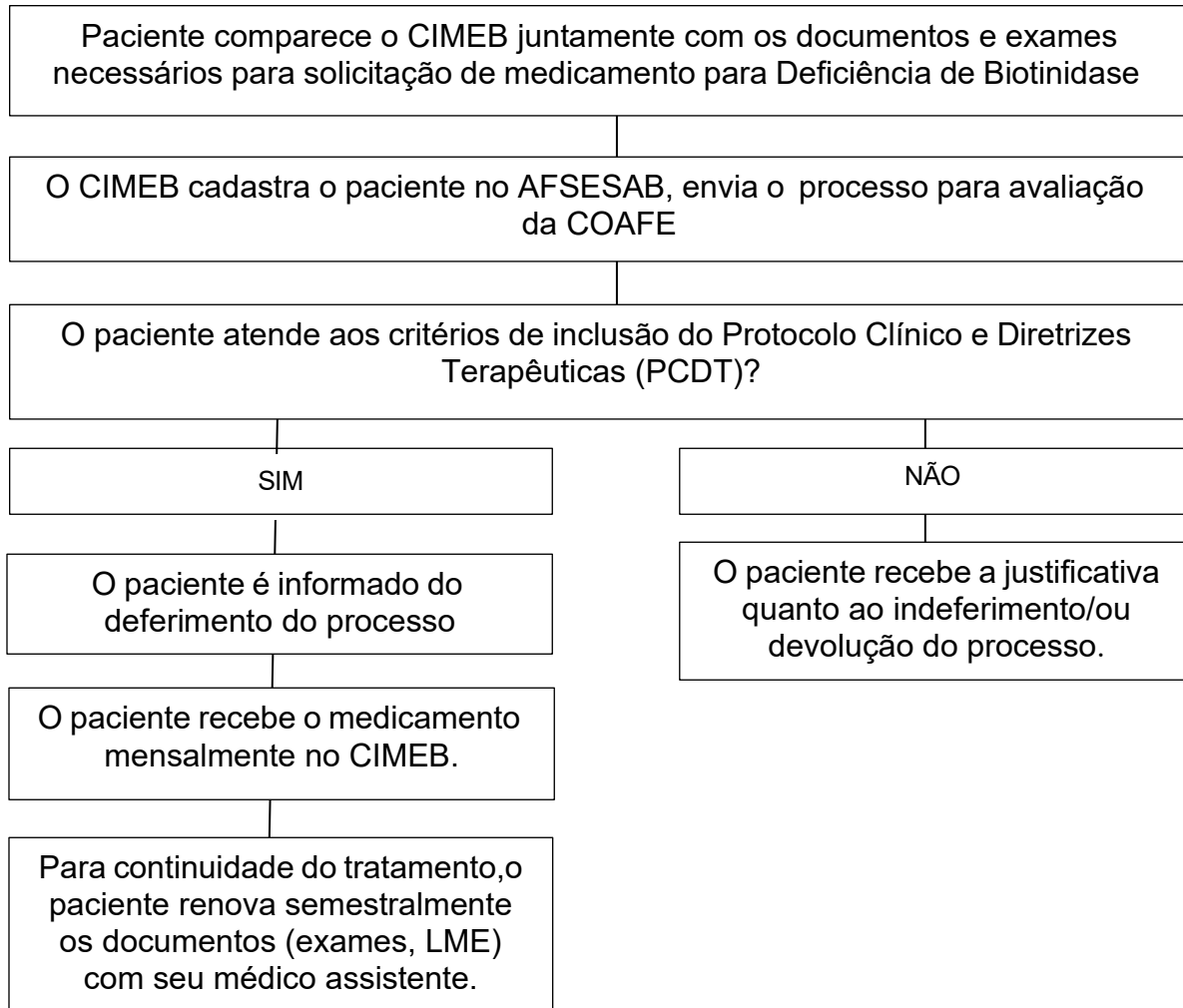
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR





GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

**FLUXO DOS PROCEDIMENTOS PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES
REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (Antigas DIRES)**

