



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 adequadamente 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; adequadamente preenchido, assinado pelo médico e paciente.
- Relatório médico com CID-10, informando os seguintes dados: 1. 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

Exames obrigatórios:

Para abertura do processo:

DB Leve ou Grave: -

- Exame laboratorial: Determinação quantitativa plasmática da Atividade Enzimática da Biotinidase por método colorimétrico ou fluorimétrico. (validade indeterminada)

Casos suspeitos:

- 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.

Observação: 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

Diretoria de Assistência Farmacêutica

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada

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

Diretoria de Assistência Farmacêutica

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada

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:

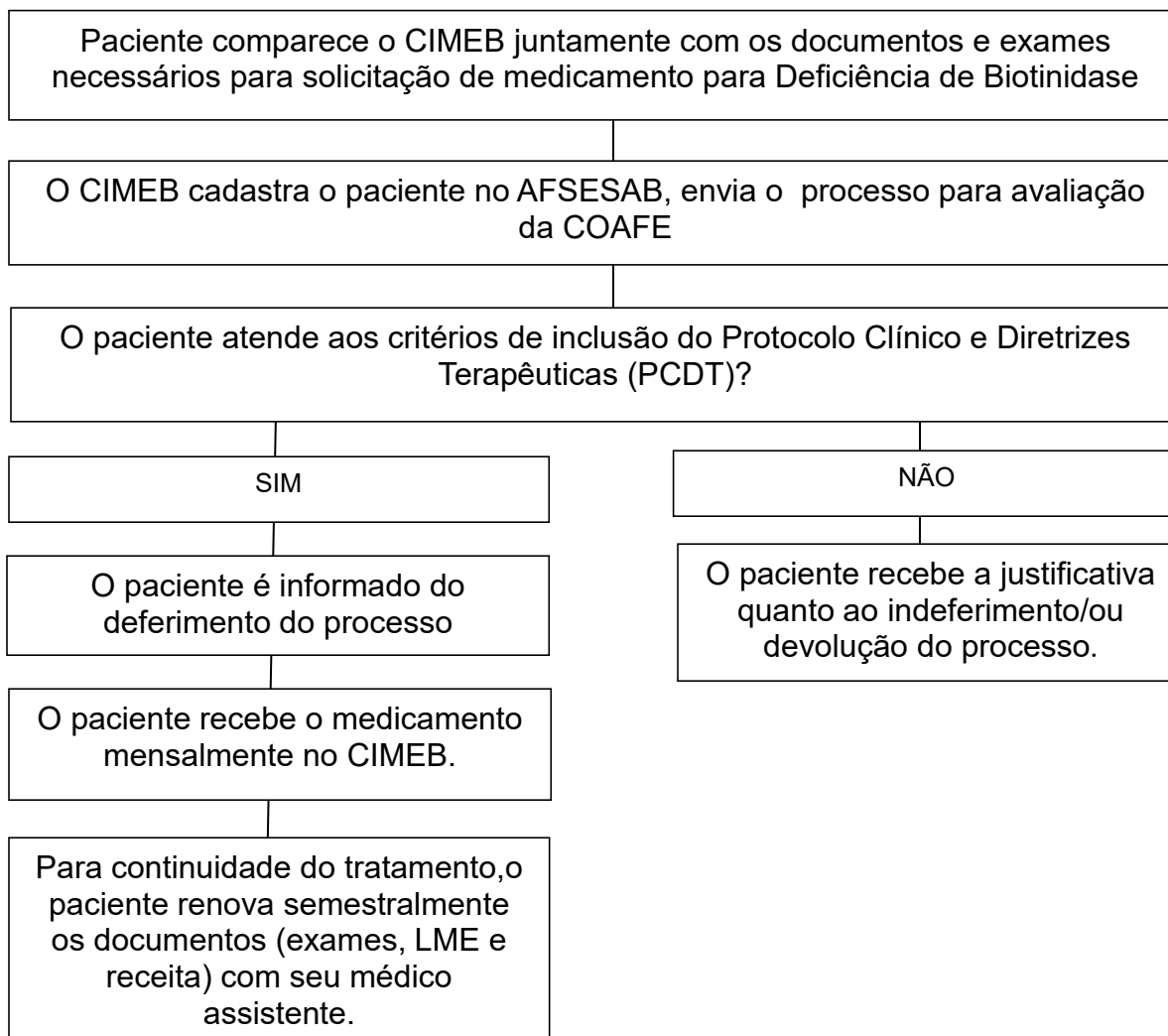
- Para casos sem resposta com a dose-padrão ou com exacerbações da doença, o que raramente ocorre, doses maiores (até 20 mg/dia) podem ser utilizadas em serviços de referência, entre eles o de triagem neonatal. As solicitações de aumento de dose (até 20 mg/dia) deverão ser encaminhados para avaliação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



DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR





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

