

**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 - DOENÇA DE FABRY**PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 2, DE 15 DE JANEIRO DE 2025****MEDICAMENTOS**

- ALFAGALSIDASE 1MG/ML (FRASCO AMPOLA DE 3,5 ML)

DOCUMENTOS NECESSÁRIOS

- Cópia do documento de identidade e CPF do paciente;
- Cópia do comprovante de residência do paciente ou de seu responsável legal. Se em nome de terceiros, preencher formulário específico;
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME) adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica adequadamente preenchida, em conformidade com a legislação sanitária aplicável (Lei nº 13.732/2018, Portaria SVS/MS nº 344/1998 e demais normativas vigentes);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade (TER) da patologia adequadamente preenchido;
- Formulário de acesso aos medicamentos para Doença de Fabry adequadamente preenchido **OU**
- Relatório médico com CID-10 com descrição clínica detalhada das manifestações clínicas associadas a Doença de Fabry apresentando os critérios de inclusão e afastando os critérios de exclusão ou contraindicações absolutas ao uso da alfafalsidase, conforme PCDT da patologia.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO**Exames genéticos obrigatórios para todos:****Paciente do sexo masculino:**

- Análise do DNA que demonstre mutação patogênica ou provavelmente patogênica do gene que codifica a enzima α GAL-A **OU**
- Dosagem da atividade da enzima α GAL-A em plasma, leucócitos ou cultura de fibroblastos.

Paciente feminino:

- Análise do DNA que demonstre mutação patogênica ou provavelmente patogênica do gene que codifica a enzima α GAL-A.

EXAMES DE MONITORAMENTO

- Hemograma com plaquetas, eletrólitos, creatinina, ureia, HDL, colesterol total, triglicerídeos, LDL-C, glicemia de jejum; Eletrocardiograma (ECG); Questionários para avaliação de qualidade de vida e dor. **Periodicidade:** anual.



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

RENOVAÇÃO DA CONTINUIDADE DO TRATAMENTO

- **Em caso de aumento da dose:** a avaliação deverá ser realizada na unidade responsável pela avaliação inicial.
- **Em caso de continuidade do tratamento, sem aumento da dose:** a avaliação deverá ser realizada na unidade de cadastro.

Atenção: quando houver troca de medicamento ou aumento da dose, a solicitação deverá ser realizada por médico especialista, se previsto para a patologia em questão.

UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana:

CIMEB - Centro de Medicamentos Especializados da Bahia

End: Av. Laurindo Régis, s/n - Parque Solar Boa Vista, Engenho Velho de Brotas - Salvador - BA.

Contato Geral: (71) 3117-1645 (Whatsapp).

Horário: 07h às 19h (fechamento dos portões 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)

E75.2 Outras Esfingolipidoses

Atenção: para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP).



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

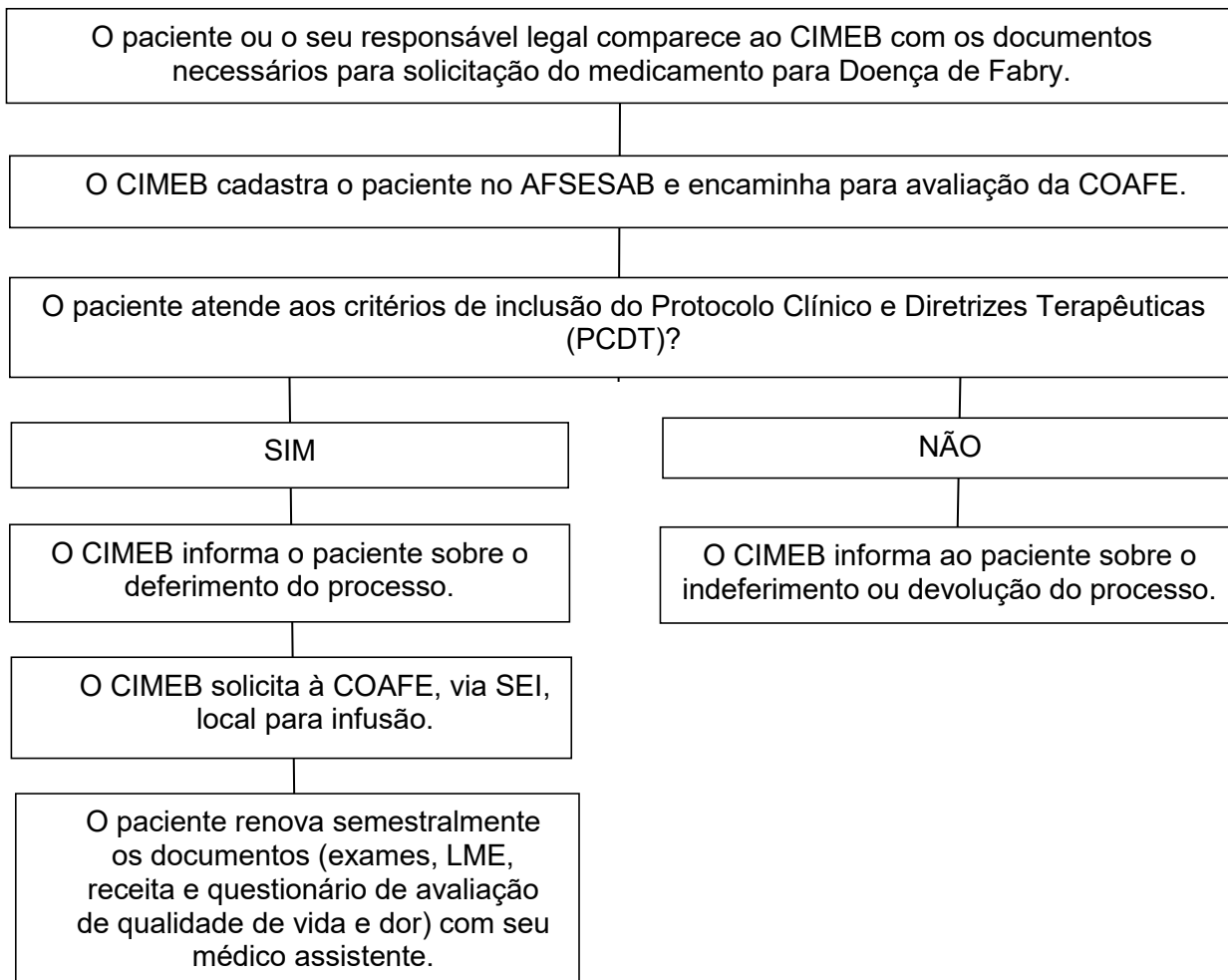
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

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 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 DE ACESSO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE (NRS) OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE (BRS) (antigas DIRES)

