



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 POMPE

PORTARIA CONJUNTA Nº 12, DE 03 DE AGOSTO DE 2020

MEDICAMENTOS

- ALFA- ALGLICOSIDASE ÁCIDA FRASCO- AMPOLA COM 50 MG DE PÓ LIOFILIZADO

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 Pompe adequadamente preenchido **OU**
- Relatório médico com CID-10, informando a história clínica do paciente, tratamento medicamentoso realizado, os critérios de inclusão e ausência dos critérios de exclusão e contraindicação ao medicamento solicitado, conforme PCDT da patologia.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

Exames obrigatórios:

- Atividade da enzima alfa glicosidase ácida (em casos positivos medida deve ser confirmada com exame de cultura de fibroblastos de tecido) **OU** Pesquisa do Genótipo GAA (casos de atividade enzimática próxima ao normal e quadro clínico suspeito) (validade indeterminada).
- Níveis de Creatinoquinase (CK) para DP precoce e forma juvenil (validade indeterminada).

Exames complementares (não obrigatórios), que poderão ser solicitados conforme a situação clínica do(a) paciente, de acordo com o PCDT:

- Biopsia Muscular (validade indeterminada).
- Ecocardiograma (validade 12 meses).
- Exame Neurológico (validade 12 meses).
- Audiometria (validade indeterminada).
- Avaliação de disfagia (validade indeterminada).
- Radiografia de tórax e coluna (validade 12 meses).
- Eletrocardiograma (validade 12 meses).
- Polissonografia (validade indeterminada).
- Avaliação com Pneumologista (validade 12 meses).
- Eletromiografia (EMG) (validade 24 meses).



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

Programa mínimo de avaliações para seguimento clínico dos pacientes com DP Precoce, em tratamento específico ou não. Páginas 18 e 19 do PCDT.

Exames com periodicidade semestral:

- História médica (História Clínica do paciente).
- Revisão do número de infusões realizadas no período.
- Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento.
- Avaliação Nutricional: Peso / Altura / Estado nutricional.
- Pressão Arterial (pacientes a partir de 3 anos de idade).
- Exame Neurológico (A força deve ser avaliada por dinamometria).
- Avaliação de disfagia.
- Ecocardiograma.
- Avaliação com Pneumologista. **Periodicidade: anual.**

Pacientes a partir de 3 anos de idade:

- Aferição da pressão arterial. **Periodicidade: semestral**
- *Para pacientes em TRE. As demais avaliações devem ser realizadas em períodos determinados pelo médico assistente. A partir de 3 anos.
- A força deve ser avaliada por dinamometria.

Programa mínimo de avaliações para seguimento clínico dos pacientes com DP Tardia, em tratamento de suporte.

Exames com Periodicidade semestral:

- História médica .
- Determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento.
- Peso / Altura / Estado nutricional .
- Exame Neurológico (a força deve ser avaliada por dinamometria).
- Pacientes a partir de 3 anos de idade, também: Aferição da pressão arterial.

Exames com periodicidade anual:

- Avaliação de disfagia.
- Eletrocardiograma.
- Avaliação com pneumologista.

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.

**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

UNIDADES DE CADASTRO**Capital e Região Metropolitana****CIMEB - Centro de Infusões e Medicamentos Especializados da Bahia**

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

Tel.: (71) 3117-1645 (Whatsapp).

Horário: 7h 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)****E74.0 - Doença de depósito de glicogênio**

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/>.

OBSERVAÇÕES

- O tratamento da DP deve ser feito por equipe em serviços especializados, para fins de diagnóstico e de acompanhamento dos pacientes e de suas famílias.
- Como o controle da doença exige experiência e familiaridade com manifestações clínicas associadas, convém que o médico responsável tenha experiência e seja devidamente qualificado.
- Para a administração de medicamentos biológicos intravenosos, é essencial o atendimento centralizado, para maior racionalidade do seu uso e avaliação da sua efetividade. A infusão deve ser feita em ambiente hospitalar ou ambulatorial, infusões domiciliares podem ser consideradas após seis meses de tratamento sem verificação de intercorrências.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

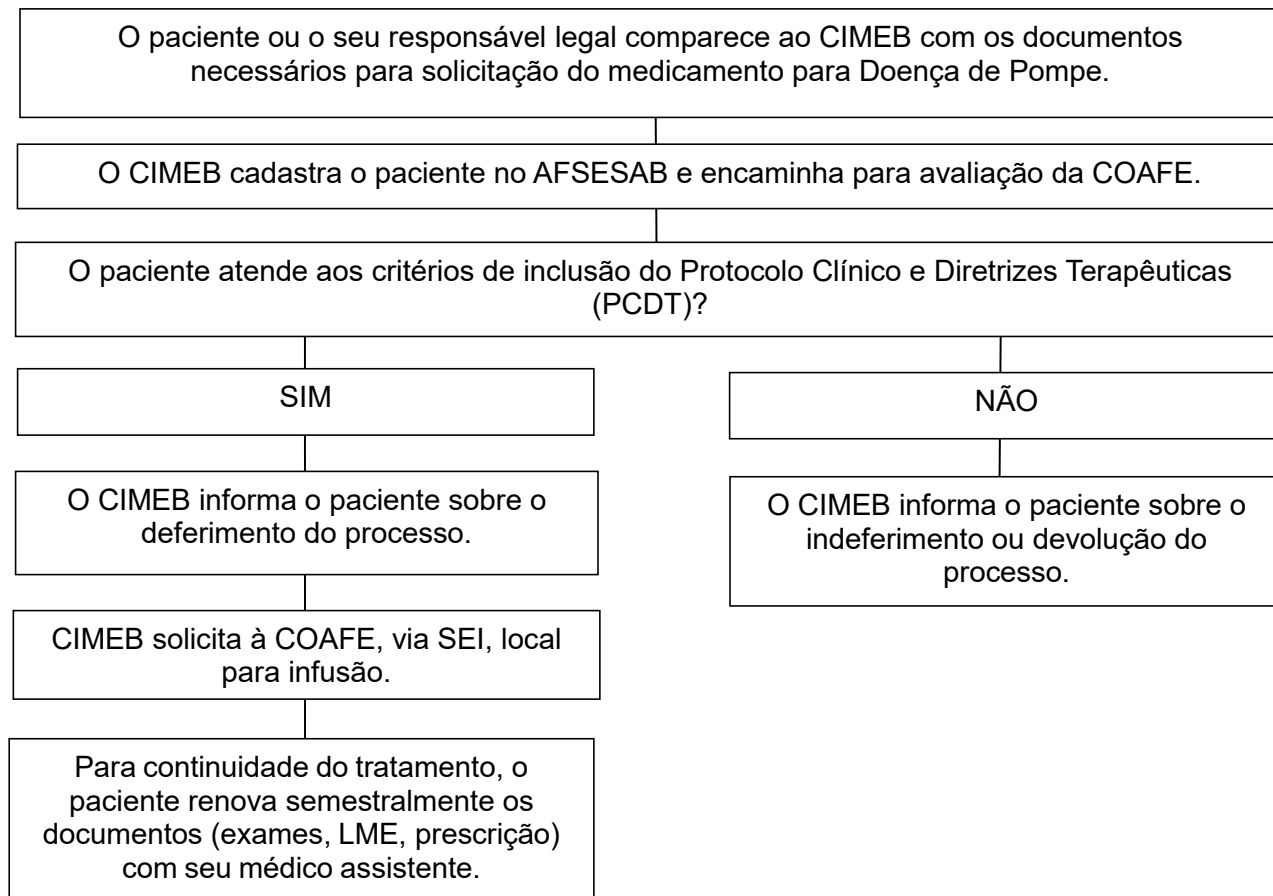
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

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

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE (NRS) OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE (BRS) (antigas DIRES)

