

**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 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;
- 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**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.

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.

**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 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)****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/>

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.



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

- 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

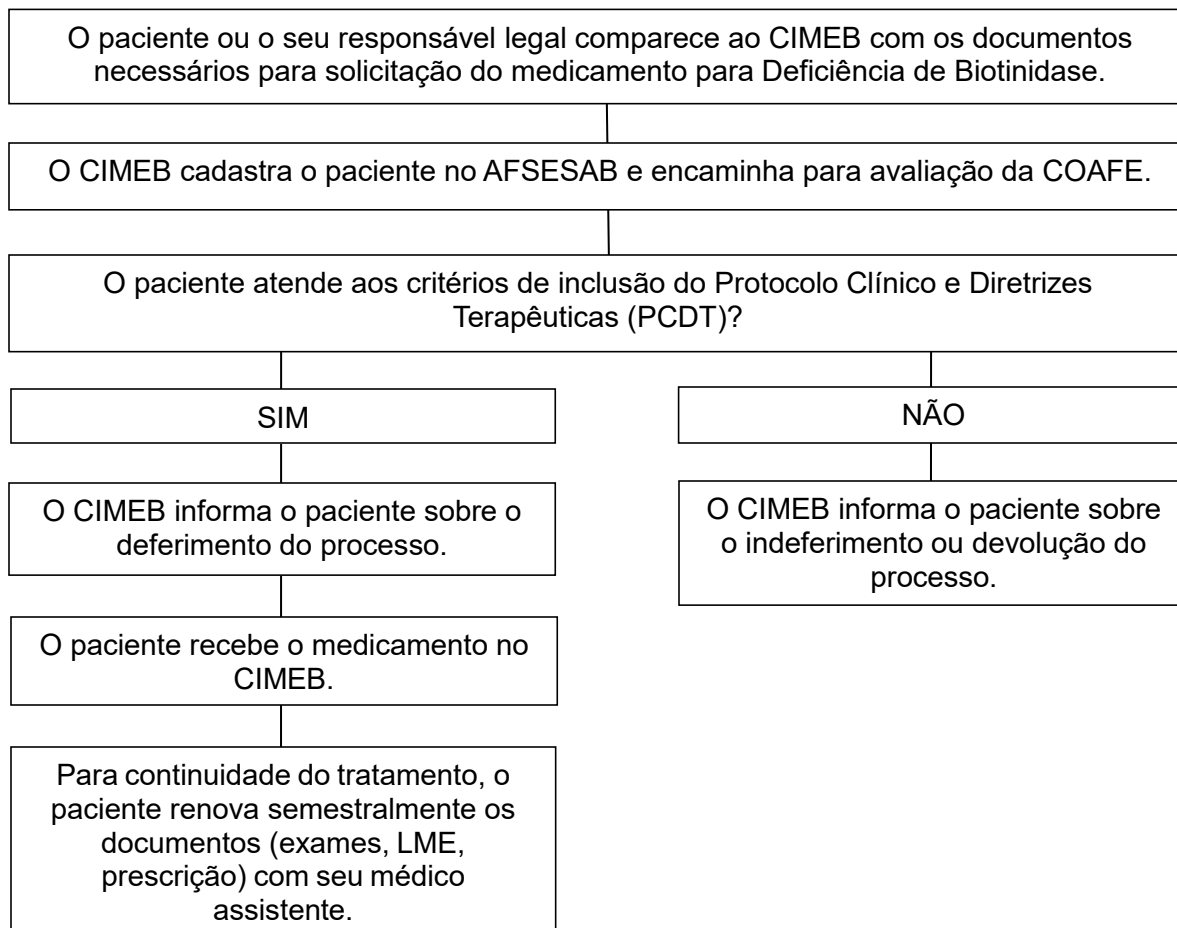
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

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

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

