

**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 - MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO VII**PORTARIA CONJUNTA Nº 08, DE 21 DE MAIO DE 2021****MEDICAMENTOS**

- ALFAVESTRONIDASE 10 MG SOLUÇÃO INJETÁVEL (FRASCO COM 5ML)

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, RDC nº 20/2011 e demais normativas vigentes);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade (TER) da patologia adequadamente preenchido;
- Formulário de acesso aos medicamentos para Mucopolissacaridose tipo VII adequadamente preenchido **OU**
- Relatório médico com CID-10, informando a história clínica do paciente com determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento, pressão arterial, informações sobre a Hepatimetria (exame físico), 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:**

- Exame que demonstre a atividade da enzima Alfa Iduronidase e Iduronato-Sulfatase (validade 6 meses) **OU**
- Exame com presença de variantes patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene GUSB, avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método (validade 6 meses).
- Exame que demonstre GAGs Totais na urina ou de excreção aumentada de DS (validade 6 meses).

Exames complementares:**Avaliação neurológica:**

- Exame neurológico (validade indeterminada).
- Laudo do RNM do crânio (validade indeterminada).
- Laudo do RNM da coluna (validade indeterminada).
- Velocidade de condução do nervo mediano (validade indeterminada).
- Avaliação do neurodesenvolvimento (validade indeterminada).

Avaliação oftalmológica (acuidade visual, retina, córnea) (validade 12 meses).**Avaliação funcional:**

- Laudo do Ecocardiograma (validade 12 meses).
- Laudo do Eletrocardiograma (validade 12 meses).
- Laudo do TC12M (validade 12 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

- Laudo da Espirometria CVF/VEF1 (validade 12 meses).
- Polissonografia (validade 12 meses)

Avaliação da mobilidade articular:

- Raio-x ósseo (validade 12 meses).

EXAMES DE MONITORAMENTO

- Relatório Médico com CID 10, história médica, revisão do número de infusões realizadas no período, determinação da adesão ao acompanhamento/tratamento, peso e altura, pressão arterial, hepatimetria e medida de tamanho do baço (exame físico), avaliação oftalmológica (acuidade visual, retina, córnea), teste de caminhada de 6 minutos (TC6M - a partir de 3 anos), espirometria (CVF/VEF1 - a partir de 6 anos) e avaliação da mobilidade articular (incluindo flexão de ombro). **Periodicidade:** a cada 6 meses.
- GAG urinários e PedsQL-Fadiga (a partir de 8 anos). **Periodicidade:** a cada 12 meses.

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.

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)

- E76.2 Outras Mucopolissacaridoses

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

OBSERVAÇÕES

- Outros exames complementares poderão ser solicitados pela Unidade de Referência, dependendo da situação clínica do paciente.



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

- Pacientes já em uso da Alfavestronidase deverão encaminhar-se para cadastro em uma das unidades do CEAF e apresentar os documentos, exames e relatórios de monitoramento (reforçamos que os exames enzimáticos e os GAGs totais na urina possuem validade de 6 meses).



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

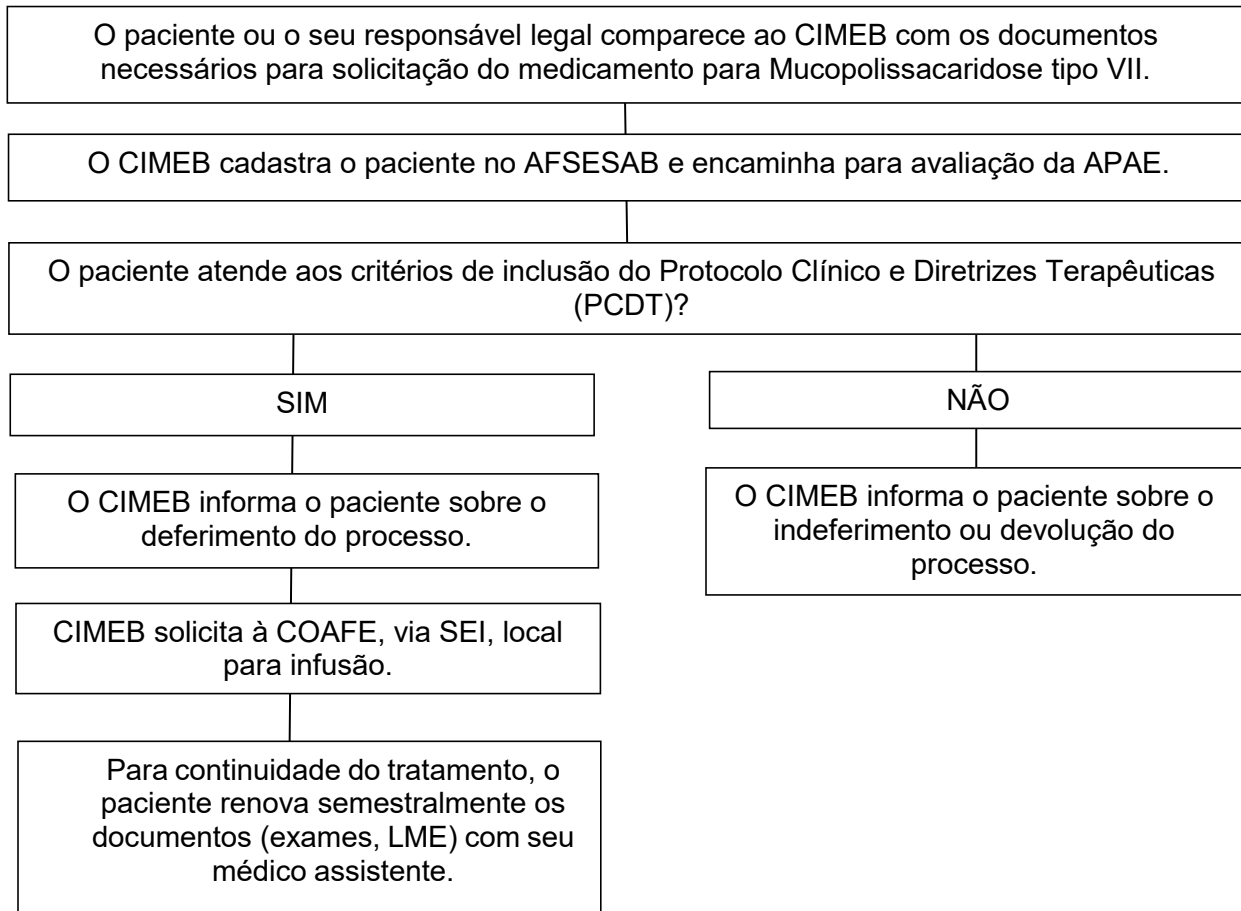
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

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

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

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)

