

**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- ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL**PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 3, DE 20 DE MARÇO DE 2025****MEDICAMENTOS**

- NUSINERSENA 2,4MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL (POR FRASCO AMPOLA DE 5 ML)
- RISDIPLAM 0,75 MG/ML PÓ PARA SOLUÇÃO ORAL (FRASCO 80 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 AME adequadamente preenchido;
- Cartão de vacinação atualizado de acordo com o calendário vacinal vigente no SUS;
- Relatório médico com CID-10, informando a história clínica do paciente, manifestações clínicas, idade do início da doença, tratamento medicamentoso realizado, função motora e respiratória de acordo com os critérios de inclusão e ausência dos critérios de exclusão e contraindicação ao medicamento solicitado, conforme PCDT de AME.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO**Exames obrigatórios:**

- Teste genético confirmado de AME 5q tipo I ou II [Análise quantitativa de SMN1 e SMN2, usando MLPA (do inglês, multiplex ligation-dependent probe amplification) ou qPCR (do inglês, quantitative polymerase chain reaction)].

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

Sequenciamento por amplicon nos casos de:

- ✓ Heterozigose composta (deleção em um alelo e mutação de ponto no outro alelo) ou
- ✓ Mutação de ponto em homozigose (em casos de consanguinidade).

EXAMES DE MONITORAMENTO

- Cartão de vacinação atualizado de acordo com o calendário vacinal vigente no SUS.
- Questionário para avaliação clínica e acompanhamento de pacientes com diagnóstico de AME 5q tipos 1 e 2 devidamente preenchido, assinado e carimbado.
- Escala de Função Motora preenchida (CHOP INTEND para AME tipo I e HFMSE para AME tipo II) e assinada pelo executor do teste.
- **Periodicidade:** a cada 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

RENOVAÇÃO DA CONTINUIDADE DO TRATAMENTO

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

G12.0 – Atrofia muscular espinal infantil tipo I (Werdnig-Hoffman)

G12.1 – Outras atrofias musculares espinais hereditárias

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

- **Para a transferência de pacientes em uso de Risdiplam para o NRS/BRS, é necessário que o hospital da Rede SESAB esteja apto a realizar a reconstituição do medicamento. A solicitação de transferência acontece via SEI.**
- Pacientes cadastrados no HUPES farão as infusões no HUPES, os demais pacientes a SAIS é quem vai designar onde serão feitas as infusões.
- Pacientes de AME 5q devem ser atendidos por equipe treinada atuante em, no mínimo, serviços especializados em pediatria (com neurologia), genética médica ou neurologia; nutrição; e fisioterapia, para seu adequado diagnóstico, inclusão no protocolo de tratamento e acompanhamento.
- O medicamento Risdiplam 0,75 mg / ml pó para solução via oral, foi alterado, atribuindo a "idade para zero mês" e a descrição deste medicamento deverá ser dispensado somente para crianças com idade igual ou superior a 16 (dezesseis) dias de vida, conforme PCDT de AME - atrofia muscular espinal 5q tipos I e II", vide arquivos em PDF e imagens anexas, ou conforme pode ser consultado nesse link abaixo, do Governo



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

Federal: <https://www.in.gov.br/web/dou/-/portaria-conjunta-n-13-de-23-de-agosto-de-2023-506368332>

- Subsequentemente, foi atualizado, na tabela SIGTAP o procedimento código 06.04.79.002-3 -Risdiplam 0,75 mg / ml pó para solução via oral, onde passou a constar, na tela do sistema, a idade mínima de 0 (zero) meses, o que permitirá o acesso de crianças, com indicação médica de uso do produto para tratamento via oral, a partir dos 16 (dezesesseis) dias de vida, vide arquivos em PDF e imagens anexas, ou conforme pode ser consultado nesse link abaixo, do Ministério da Saúde: <http://sigtap.datasus.gov.br/tabela-unificada/app/sec/procedimento/exibir/0604790023/09/2026>



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

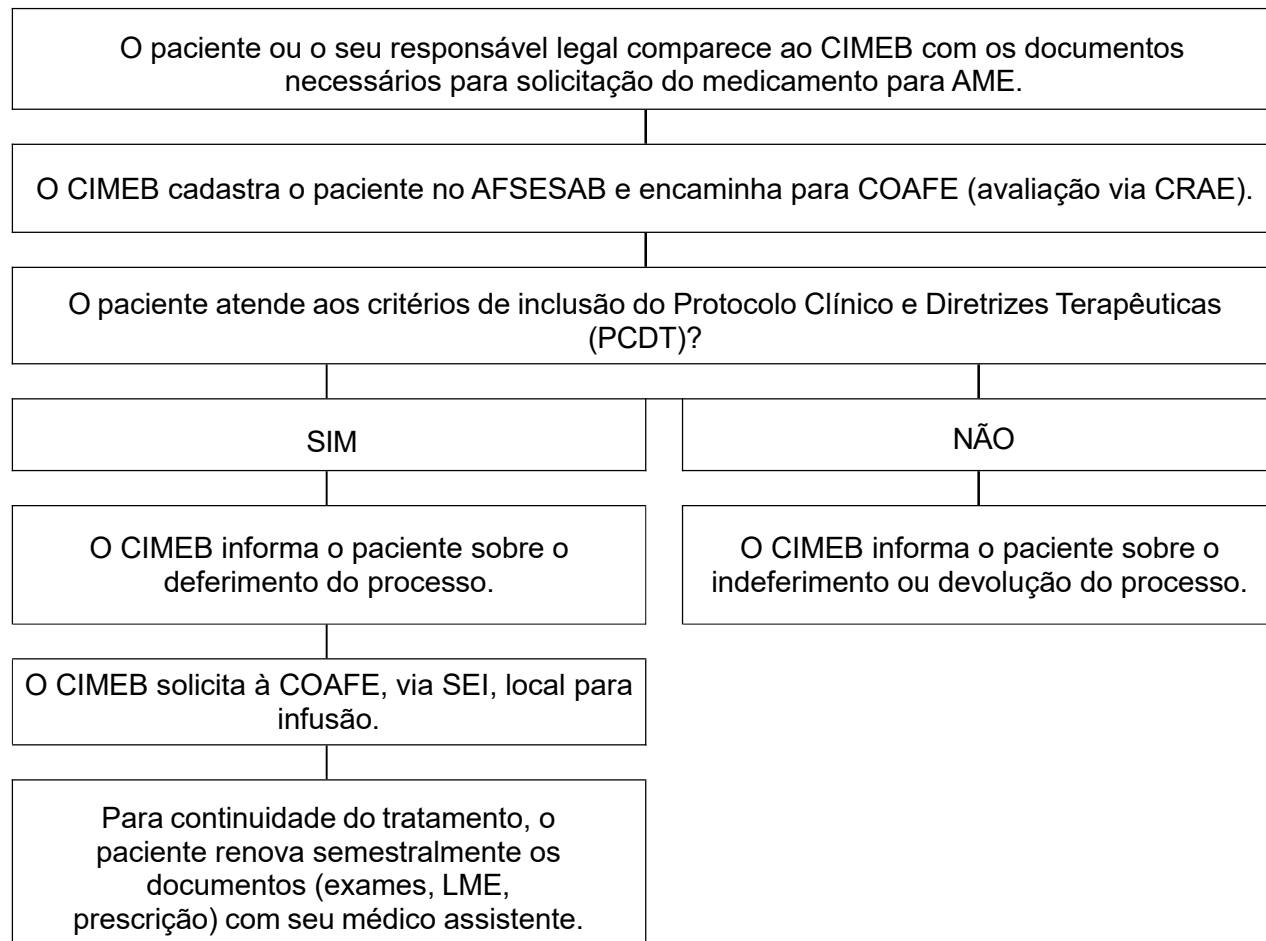
Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

Nusinersena





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

Risdiplam

O paciente ou o seu responsável legal comparece ao CIMEB com os documentos necessários para solicitação do medicamento para AME.

O CIMEB cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha para COAFE (avaliação via CRAE).

O paciente atende aos critérios de inclusão do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)?

SIM

NÃO

O CIMEB informa o paciente sobre o deferimento do processo.

O CIMEB informa o paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.

O paciente recebe o medicamento no CIMEB.
O paciente recebe o medicamento já reconstituído e será orientado pelo farmacêutico quanto ao uso.

Para continuidade do tratamento, o paciente renova semestralmente os documentos (exames, LME, prescrição) com seu médico assistente.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

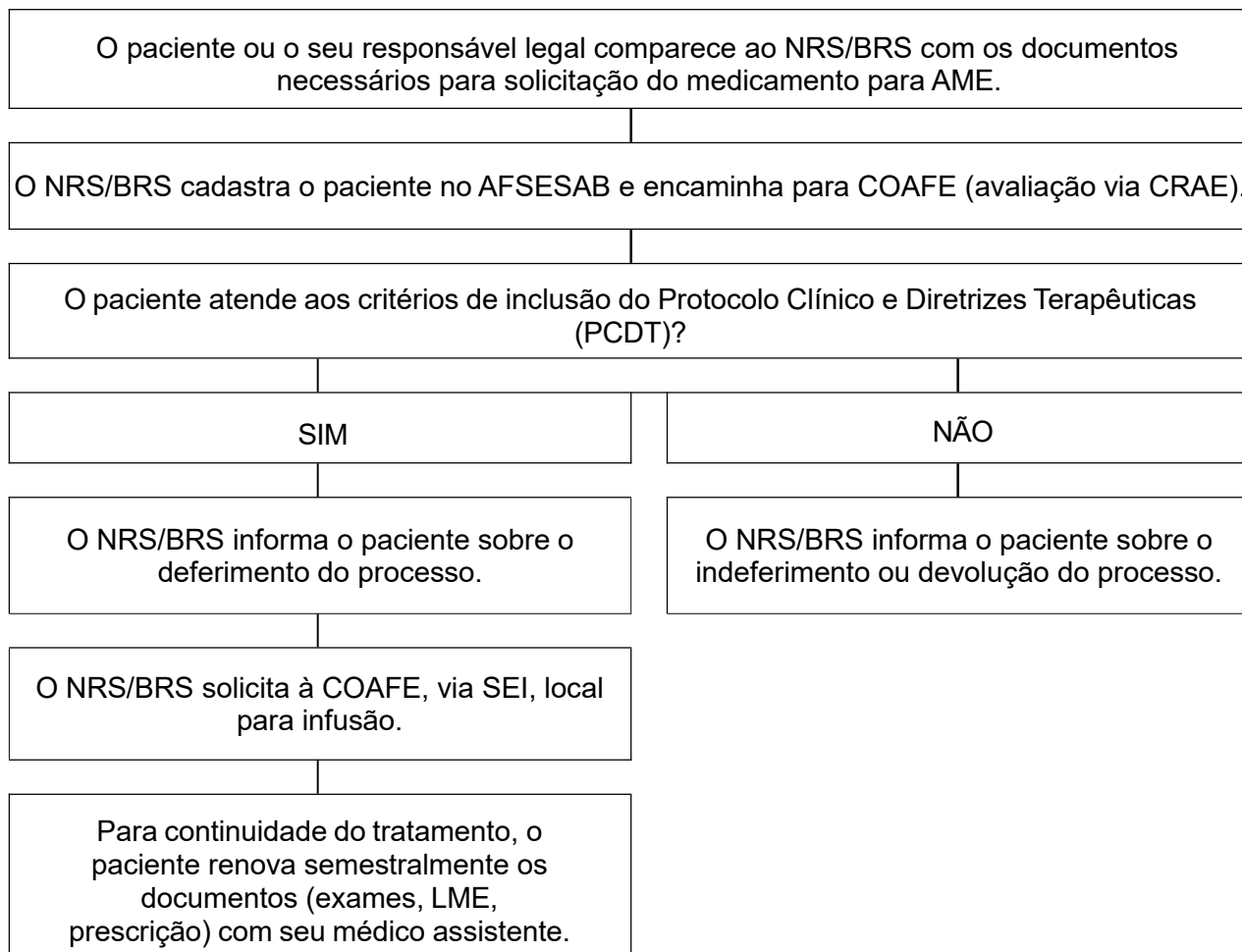
Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

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)

Nusinersena





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

Risdiplam

