



FLUXO DE ACESSO - FENILCETONÚRIA
PORTARIA CONJUNTA Nº 12, DE 10 DE SETEMBRO DE 2019

MEDICAMENTOS

- COMPLEMENTO ALIMENTAR P/ PACIENTE FENILCETONÚRICO MAIOR DE 1 ANO - FORMULA DE AMINOÁCIDOS ISENTA DE FENILALANINA (POR GRAMA)
- COMPLEMENTO ALIMENTAR P/ PACIENTE FENILCETONÚRICO MENOR DE 1 ANO - FORMULA DE AMINOÁCIDOS ISENTA DE FENILALANINA (POR GRAMA)
- SAPROPTERINA 100 MG (POR COMPRIMIDO)

DOCUMENTOS NECESSÁRIOS

- Cópia do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do paciente;
- Cópia de Documento de Identidade e CPF do paciente;
- Cópia do Comprovante de Residência; (em nome do paciente ou responsável pelo paciente)
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME), adequadamente preenchido (deve ser renovado SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica devidamente preenchida, assinada e carimbada pelo médico. (As prescrições médicas devem obedecer as normas sanitárias vigentes para cada tipo de medicamento solicitado. ([LEI Nº 13.732, DE 8 DE NOVEMBRO DE 2018](#); PORTARIA 344, de 1998; RESOLUÇÃO – RDC Nº 20, DE 5 DE MAIO DE 2011 e outros).
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade -TER; assinado pelo médico e paciente.
- Relatório médico com CID-10, informando os seguintes dados: História clínica do paciente de acordo com os critérios de inclusão para uso do medicamento conforme PCDT.
1. Ausência de critério de exclusão para uso do medicamento, conforme PCDT de Fenilcetonúria.

EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

- Dosagem de Fenilalanina (PKU), (Se acima de 10 mg/dl apresentar 1 exame; se entre 8-10 mg/dl apresentar 3 exames consecutivos, semanais e em dieta normal)
 - Dosagem de Tirosina
- PARA O DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA, ainda:**
- Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina (para todas as pacientes com FNC (clássica ou leve) ou Hiper fenilalaninemia não- FNC, a partir da menarca e, preferencialmente, em período não-gestacional).

EXAMES DE MONITORAMENTO

- Níveis de fenilalanina. **Periodicidade:** a cada 15 dias para pacientes com até um 1 ano de idade e para as mulheres grávidas. Aos demais casos, a cada mês.
- Vitamina B12, Ferritina, Hemoglobina, Cálcio, Vitamina D e PTH. **Periodicidade:** anual.
- Densitometria óssea (se maior de 10 anos). **Periodicidade:** a cada 2 anos.
- Dosagem de todos aminoácidos (não somente de fenilalanina). **Periodicidade:** anual.



UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital

APAE - Associação dos Pais e amigos dos Excepcionais
End: Rua Rio Grande do Sul, 545, Pituba, Salvador - BA, CEP: 41.830-141
Tel: da Farmácia: 3270-8350
Horário: 8h às 18h
E-mail: cemed@apaesalvador.org.br

CIMEB - Centro de Infusões e Medicamentos Especializados da Bahia

Parque Solar Boa vista
End: Av. Laurindo Régis, s/nº -Engenho Velho de Brotas, Salvador - BA, CEP 40250-240
Tel: da Farmácia: 3116-4935/31171645

Horário: 07h 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)

- E70.0 Fenilcetonúria clássica
- E70.1 Outras Hiperfenilalaninemias (por deficiência de fenilalanina- hidroxilase).
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/>

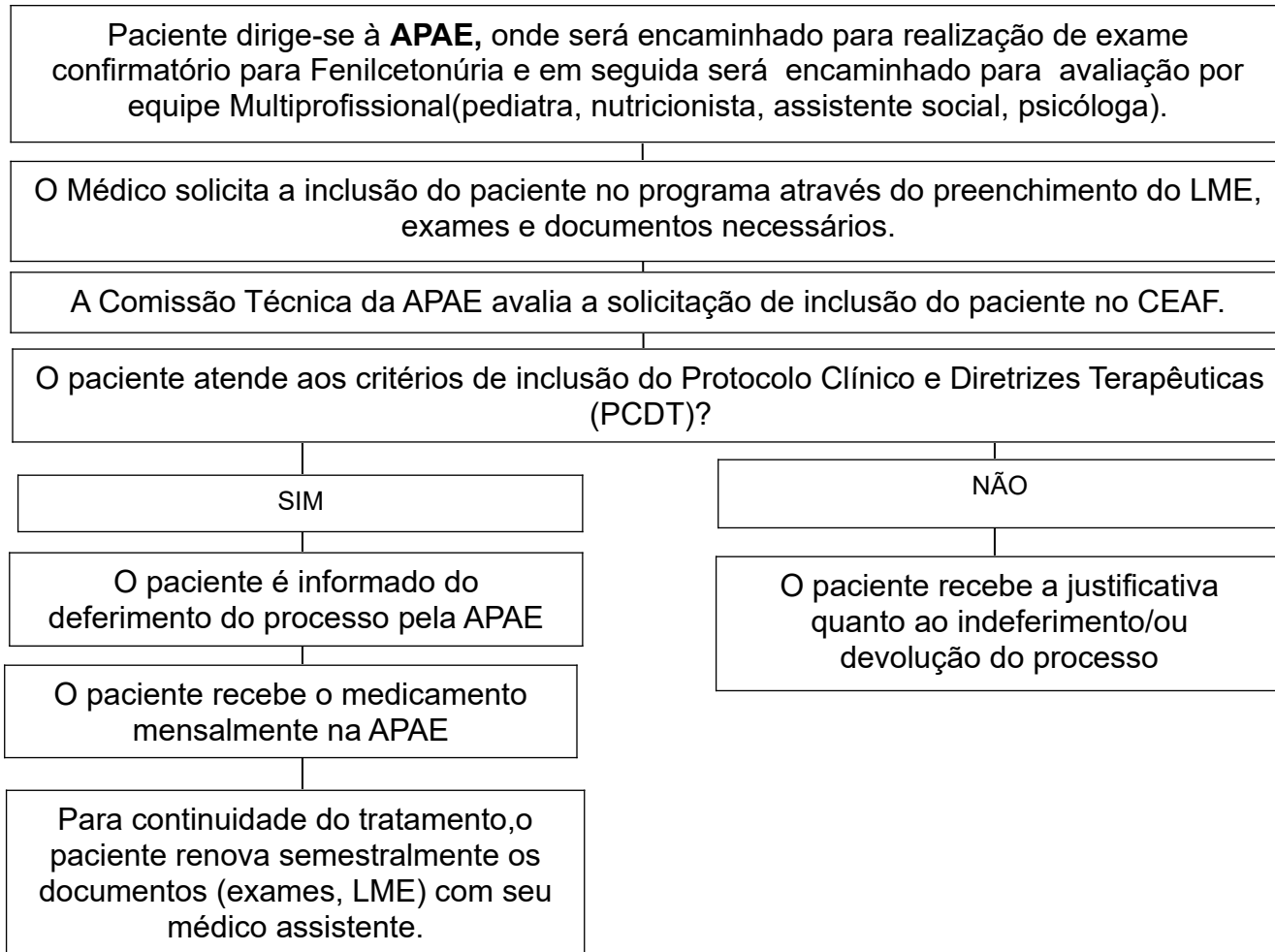
OBSERVAÇÕES

- O tratamento dos pacientes com FNC identificados pela triagem neonatal, conforme definido pelo PNTN do Ministério da Saúde, deve ser realizado em Centros de Atendimento Especializados – Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) –, incluindo, também, o aconselhamento genético.
- Os pacientes identificados tardiamente (em fase sintomática, e não pela triagem neonatal) também devem ser encaminhados com urgência para centros de referência, não obrigatoriamente para SRTN, a fim de que o tratamento seja iniciado na menor brevidade de tempo possível.
- Pacientes com fenilcetonúria devem ser atendidos em serviços especializados, para seu adequado diagnóstico, inclusão no protocolo de tratamento e acompanhamento.



DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

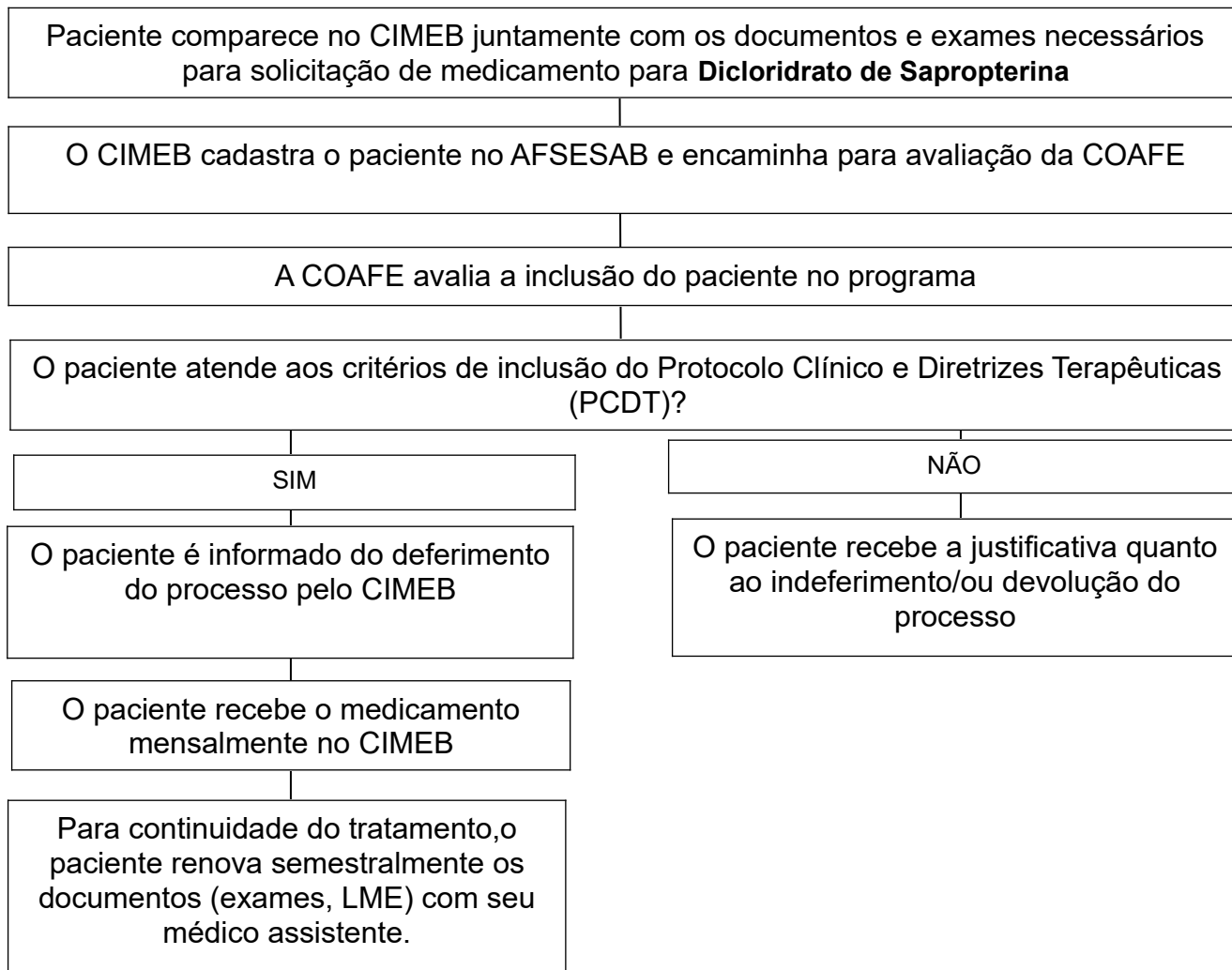
COMPLEMENTO ALIMENTAR P/ PACIENTE FENILCETONURICO





DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA





**FLUXO DOS PROCEDIMENTOS PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES
REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (Antigas DIRES)**

COMPLEMENTO ALIMENTAR P/ PACIENTE FENILCETONÚRICO

Farmacêutico do NRS/BRS encaminha o paciente à **APAE** para realização de exame confirmatório para Fenilcetonúria e em seguida será encaminhado para avaliação por equipe Multiprofissional (pediatra, nutricionista, assistente social, psicóloga).

O Médico solicita a inclusão do paciente no programa através do preenchimento do LME, exames e documentos necessários.

A Comissão Técnica da APAE avalia a solicitação de inclusão do paciente no CEAF.

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

SIM

O paciente é informado do deferimento do processo

O paciente recebe o medicamento mensalmente na BRS/NRS

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

NÃO

O paciente recebe a justificativa quanto ao indeferimento/ou devolução do processo



**FLUXO DOS PROCEDIMENTOS PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES
REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (Antigas DIRES)**

DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA

