



Fluxo de Acesso da 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 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, assinado e carimbado pelo médico (renovar 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. Com História médica (História Clínica do paciente), afastando os critérios de Exclusão para o uso do medicamento, OU Formulário de acesso ao medicamento para Doença de Pompe, preenchido, assinado e carimbado pelo médico do paciente.

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 condicionados à situação clínica do paciente (não são obrigatórios, mas podem ser solicitados pelo avaliador):

- 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)



EXAMES DE MONITORAMENTO

Programa mínimo de avaliações para seguimento clínico dos pacientes com DP Precoce, em tratamento específico ou não. PORTARIA CONJUNTA Nº 12, DE 03 DE AGOSTO DE 2020/ Páginas 18 e 19.

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



UNIDADES DE CADASTRO

Capital

CIMEB - Centro de Infusões e Medicamentos Especializados da Bahia

Parque Solar Boa vista

End: Rua Almirante Alves Câmara , s/nº - Engenho Velho de Brotas, Salvador - BA, CEP 40301-110

Tel: da Farmácia: 3116-4935/31171645

Horário: 07h às 18h

E-mail: cimeb@saude.ba.gov.br

UNIDADE DE INFUSÃO

Unidade a ser informada pela SAIS

Interior

Bases Regionais de Saúde e Núcleos Regionais de Saúde (antigas DIRES)

CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)

- E 74.0 - Doença de depósito de glicogênio

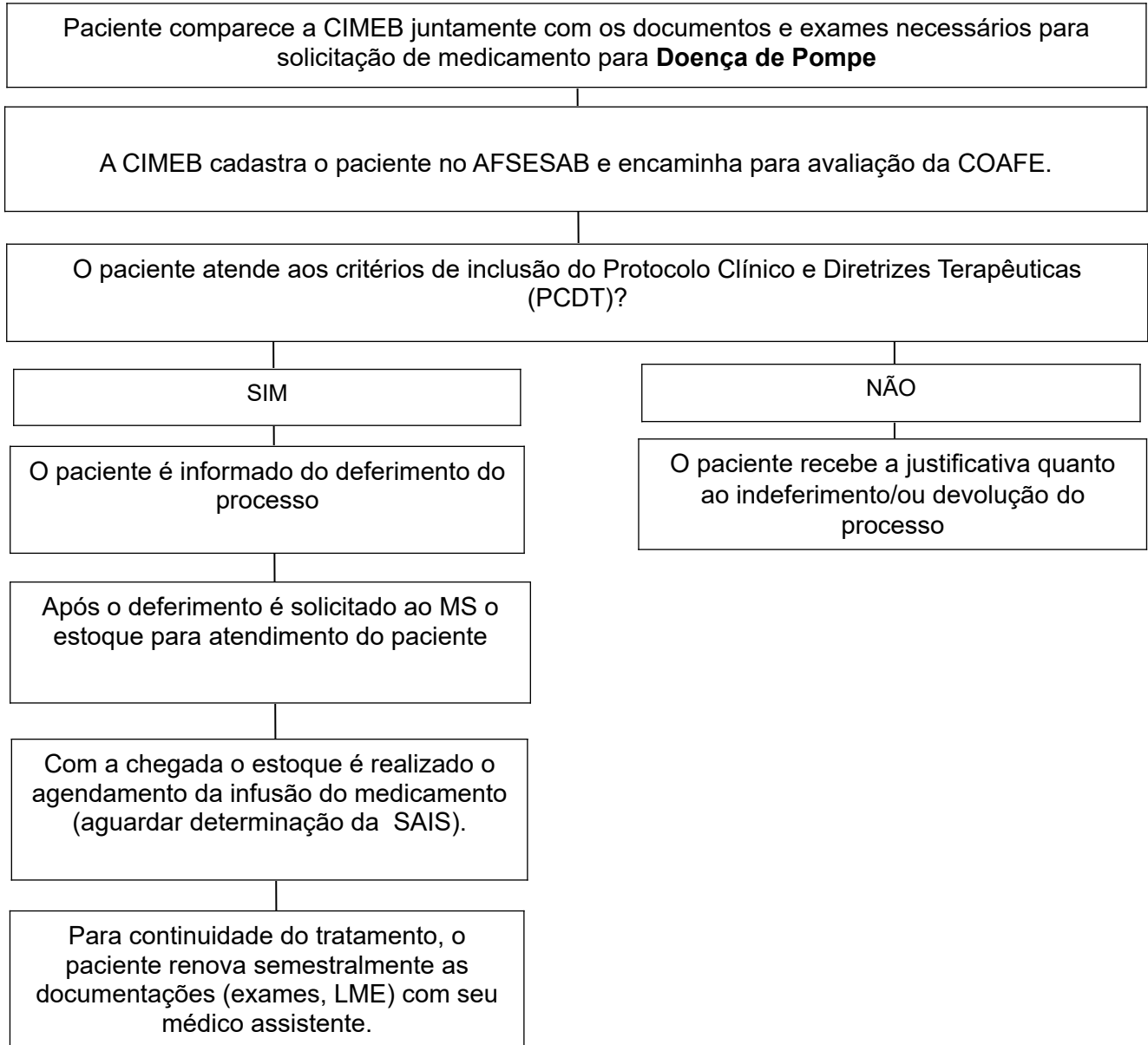
Atenção: Para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP): <http://sigtap.datasus.gov.br/>.

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.



DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR





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

