



Fluxo de Acesso
Raquitismo e Osteomalácia
PORTARIA CONJUNTA Nº 02, DE 11 DE JANEIRO DE 2022

MEDICAMENTOS

- BUROSUMABE 10 MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL (FRASCO -AMPOLA)
- BUROSUMABE 20 MG /ML SOLUÇÃO INJETÁVEL (FRASCO- AMPOLA)
- BUROSUMABE 30 MG /ML SOLUÇÃO INJETÁVEL (FRASCO- AMPOLA)
- CALCITRIOL 0,25 MCG (POR CAPSULA)

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; (pai ou mãe ou responsável legal quando paciente menor de idade);
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME), adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE);
- Prescrição médica devidamente preenchida (renovar SEMESTRALMENTE junto com o LME);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade -TER; assinado e carimbado pelo médico, também assinado pelo paciente, ou responsável legal quando paciente for menor de idade.
- Relatório Médico com CID-10 informando os seguintes dados:

Para Calcitriol: 1. Descrição do quadro clínico, laboratorial e radiológico compatível com diagnóstico de raquitismo ou osteomalácia, e adicionalmente critérios A ou B:

A) Crianças e adolescentes sem resposta à reposição com vitamina D2 ou D3 e cálcio, devido a raquitismo ou osteomalácia:

Dependente de vitamina D tipo I (déficit de síntese de 1,25-dihidroxitamina D); ou

Dependente de vitamina D tipo II (resistência à ação da 1,25-dihidroxitamina D); ou

Secundários à hipofosfatemia dependente de FGF-23 não hipercalcêmica; ou

Secundários à doença hepática; ou

Secundários a tumor produtor de FGF-23 (osteomalácia induzida por tumor).

B) Adultos com raquitismo ou Osteomalácia e com dor óssea ou fraturas que não se consolidam ou com hipofosfatemia secundária a medicamentos.

2. Ausência de Critério de Exclusão (hipercalcemia, intolerância ou hipersensibilidade ao fármaco) para uso do medicamento, conforme PCDT de Raquitismo e Osteomalácia.

Para Burosumabe: 1. Descrição do quadro clínico, laboratorial e radiológico compatível com diagnóstico de raquitismo ou osteomalácia e adicionalmente critérios A e B: A) Diagnóstico genético de HLX (hipofosfatemia ligada ao cromossomo X) e B) Idade entre um ano e 17 anos de idade (18 anos incompletos). 2. Dados antropométricos (peso, estatura, distância intercondilar e distância intermaleolar).

3. Ausência de critérios de exclusão de acordo com o PCDT de Raquitismo e Osteomalácia.



EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

Para Todos os Medicamentos:

- Cálcio Sérico e urinário; (validade 3 meses)
- Creatinina sérica urinária (validade 3 meses)
- Fosfatase Alcalina; (validade 3 meses)
- Fósforo Sérico e urinário; (validade 3 meses)
- 25-OH- vitamina D; (validade 3 meses)
- Proteínas Totais e Frações; (validade 3 meses)
- PTH Sérico; (validade 3 meses)
- TGO/ AST (validade 3 meses)
- TGP/ALT (validade 3 meses)
- Ureia; (validade 3 meses)

Para Calcitriol, Também:

- Potássio sérico (validade 4 meses)
- Reserva Alcalina de (CO₂), ou Gasometria venosa (validade 4 meses)
- Radiografia das áreas afetadas, com Laudo e fotos legíveis da radiografia (validade 12 meses)
- Idade Óssea - com laudo e foto legível da radiografia.(validade 12 meses)
- Sumário de urina (validade 4 meses)

Para Burosumabe, também:

- Creatinina e fósforo em amostra isolada de urina realizada na mesma data que as dosagens sérica; (validade 3 meses).
- Radiografia de punhos e joelhos – foto legível da radiografia (validade 12 meses);
- Ultrassonografia de rins e vias Urinárias; (validade 12 meses);
- Diagnóstico genético de HLX (sequenciamento de gene PHEX ou realização de painel genético) - validade indeterminada.



EXAMES DE MONITORAMENTO

Para Calcitriol:

- Cálcio Sérico e urinário; creatinina sérica e urinária; fósforo; magnésio; fosfatase alcalina; albumina; 25-hidroxivitamina D e PTH. **Periodicidade:** 2 a 4 semanas após o início do tratamento e após 3 meses de tratamento-raquitismo e osteomalácia carencial em terapia com vitamina D.
- Fosfatase alcalina; **Periodicidade:** 6 a 12 meses após o início do tratamento;
- Radiografias de áreas afetadas - com laudo e foto legível da radiografia **Periodicidade:** primeiro mês e três meses após o início do tratamento - Essas avaliações devem ser feitas em menos tempo naqueles pacientes em uso de doses elevadas de Calcitriol, após anual.
- USG de Rins e Vias Urinárias **Periodicidade:** 12 a 24 meses (critério médico).
- Crianças e Adolescentes - mensalmente nos primeiros 3 meses após o início do tratamento, com dosagens de níveis séricos de cálcio, fósforo, fosfatase alcalina, PTH e dosagem de níveis urinários de cálcio. Posteriormente, a cada três ou seis meses, de acordo com as condições clínicas do paciente.

Para Burosumabe:

- Dados antropométricos: peso, estatura, distância intercondilar e distância intermaleolar **Periodicidade:** 6 a 12 meses no primeiro ano, após a primeira reavaliação, a periodicidade será anual.
- 25-hidroxivitamina D, 1,25-dihidroxivitamina D; cálcio, fósforo, fosfatase alcalina, PTH, ALT, AST, ureia e creatinina séricos **Periodicidade:** 6 a 12 meses.
- Creatinina e Fósforo em amostra isolada de urina realizada na mesma data que as dosagens séricas **Periodicidade:** semestral.
- Raio-X de punhos e joelhos - foto legível da radiografia **Periodicidade:** 12 meses.
- Ultrassonografia de rins e vias urinárias **Periodicidade:** 12 meses.

UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana:

CEDEBA- Centro de Diabetes e Endocrinologia do Estado da Bahia

End: Av. Antônio Carlos Magalhães, s/nº, Edf. Professor José Maria de Magalhães Netto.
Salvador/Ba.

Tel. da Farmácia: 3103-6069/6040

Horário: 8h às 18h

E-mail: cedeba.farmacia@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)**

- E55.0 Raquitismo ativo
- E55.9 Deficiência não especificada de vitamina D
- E64.3 Sequelas do raquitismo
- E83.3 Distúrbios do metabolismo do fósforo
- M83.0 Osteomalácia puerperal
- M83.1 Osteomalácia senil
- M83.2 Osteomalácia do adulto devido à má-absorção
- M83.3 Osteomalácia do adulto devido à desnutrição
- M83.8 Outra osteomalácia do adulto

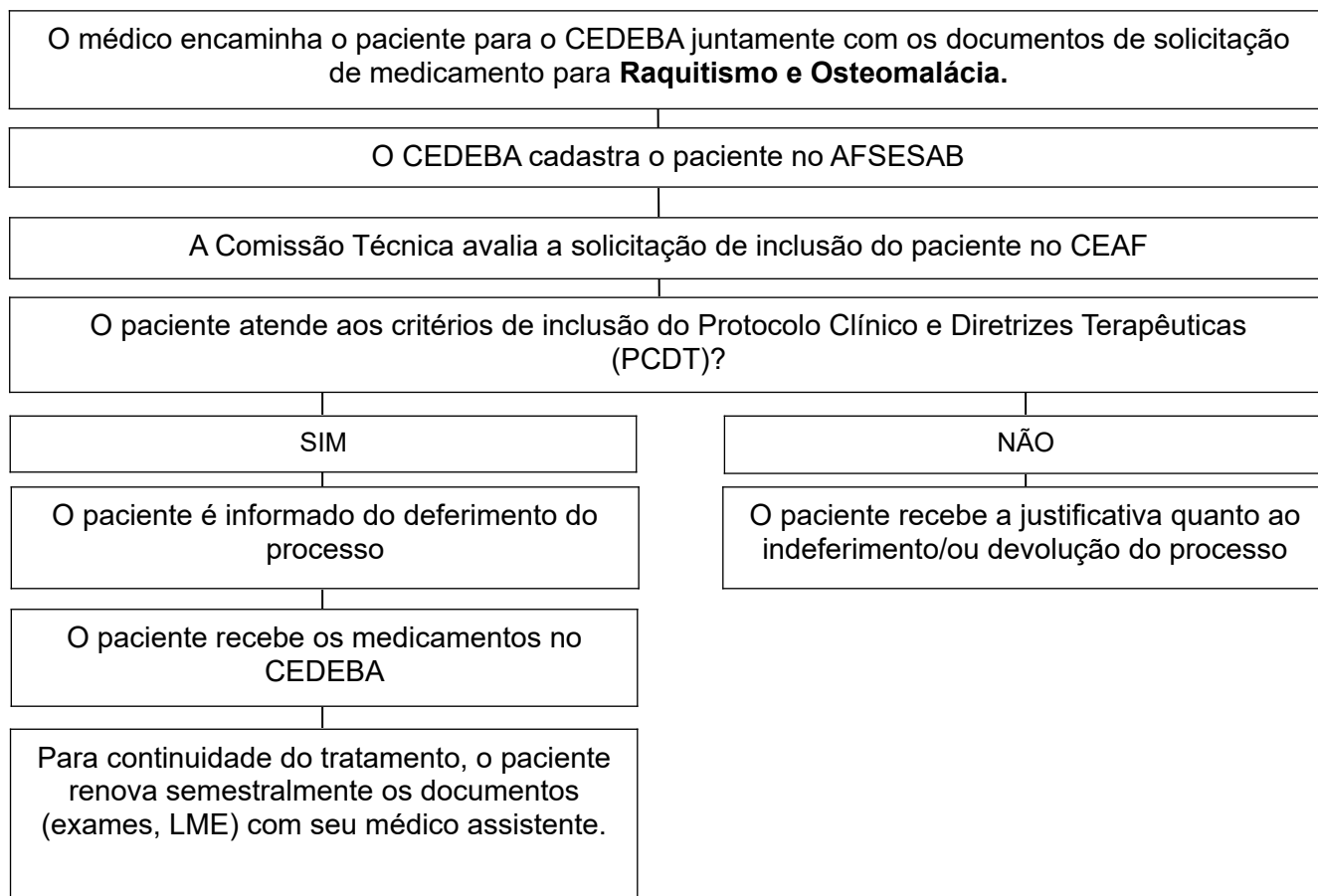
Atenção: Para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP): <http://sigtap.datasus.gov.br/>

OBSERVAÇÕES

- As primeiras aplicações deverão ser feitas por profissional de saúde habilitado conforme declaração de aplicação de medicamentos do CEAF
- Pacientes com peso inferior a 10 kg: Dose inicial: 1 mg/kg de peso corporal, via subcutânea a cada 14 dias.
- Pacientes com peso superior a 10 kg: Dose inicial: 0,8 mg/kg do peso corporal, a cada 14 dias (ajustando o valor para o múltiplo de 10 mais próximo).
- Pacientes em tratamento convencional com reposição de fosfato e calcitriol, este deve ser interrompido sete a dez dias antes do início do Burosumabe, uma vez que são terapias excludentes.
- Não é necessário que o paciente tenha passado por algum tratamento prévio para iniciar o uso de Burosumabe pois, para este grupo específico, seu uso é o tratamento de primeira linha.
- Não é necessário que o paciente tenha passado por algum tratamento prévio para iniciar o uso de Burosumabe pois, para este grupo específico, seu uso é o tratamento de primeira linha.
- Observação: Deve-se respeitar a posologia máxima de 90 mg por dose para pacientes com mais de 56 kg de peso.
- Exames de monitoramento para BUROSUMABE
- Dados antropométricos: peso, estatura, distância intercondilar e distância intermaleolar
Periodicidade: semestral.



DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR





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

BUROSUMABE

O paciente após consulta com médico encaminha para NRS/BRS os documentos de solicitação de medicamentos para **Raquitismo e Osteomalácia**.

O NRS/BRS cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha o processo do paciente para avaliação do CEDEBA.

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 faz o agendamento das primeiras aplicações subcutâneas e orientação para correta aplicação do medicamento na farmácia do CEDEBA. As dispensações posteriores poderão ser transferidas, depois do paciente estabilizado, para o NRS/BRS mais próximas de sua residência.

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)**

Calcitriol

O paciente após consulta com médico encaminha para NRS/BRS os documentos de solicitação de medicamentos para **Raquitismo e Osteomalácia**.

O NRS/BRS cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha o processo do paciente para avaliação do CEDEBA.

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