



Fluxo de Acesso- Atrofia Muscular Espinhal
PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 3, DE 20 DE MARÇO DE 2025.

MEDICAMENTOS

- **NUSINERSENA: 2,4 MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL – FRASCO AMPOLA (5 ML)**
- **RISDIPLAM 0,75 MG/ML PÓ PARA SOLUÇÃO ORAL (FRASCO 80 ML)**

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 (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.
- Formulário para solicitação do medicamento, preenchido, assinado e carimbado pelo médico.
- Cartão de vacinação atualizado de acordo com o calendário vacinal vigente no SUS.
- Relatório médico com CID-10 informando as manifestações clínicas, idade do início da doença, função motora e respiratória de acordo com os **critérios de inclusão do PCDT de AME, deverá também Afastar todos os critérios de Exclusão para o medicamento prescrito de acordo com o PCDT de AME.**
- **Critérios de Inclusão:**
Serão incluídos neste Protocolo pacientes de ambos os sexos, com diagnóstico genético confirmado de AME 5q tipos 1 e 2. Para uso de nusinersena ou risdiplam: Serão incluídos os indivíduos de ambos os sexos, com diagnóstico genético confirmado de AME 5q tipo 1 ou 2, com até três cópias de SMN2, além de cumprir os critérios a seguir, de acordo com a sua situação clínica: - Para pacientes com AME 5q do tipo 1: - Pré-sintomáticos: diagnóstico genético confirmado de AME 5q e presença de até três cópias de SMN226; - Sintomáticos: diagnóstico genético confirmado de AME 5q, presença de até três cópias de SMN2 e início dos sintomas até o sexto mês de vida²⁶. Para pacientes com AME 5q do tipo 2: - Pré-sintomáticos: diagnóstico genético confirmado de AME 5q e presença de até três cópias de SMN226; - Sintomáticos: início dos sintomas entre 6 e 18 meses de vida, confirmado por diagnóstico genético e presença de até três cópias de SMN226; e ° até 12 anos de idade no início do tratamento; ou ° mais de 12 anos de idade no início do tratamento e preservada a capacidade de se sentar sem apoio e a função dos membros superiores.



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

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

UNIDADES DE CADASTRO

Capital e Região Metropolitana

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: 7h às 18h

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

Interior

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

UNIDADE DE INFUSÃO

HUPES_– Hospital Universitário Professor Edgard Santos(pacientes do HUPES)

End: Rua Dr. Augusto Viana, S/n - Canela, Salvador - BA, CEP 40110-060

Tel da Farmácia: 3283 8256

E-mail: farmamn.hupes@ebserh.gov.br

HMG - Hospital Martagão Gesteira (Os demais pacientes)

End: R. José Duarte, 114 - Tororó, Salvador - BA, 40050-050

Tel: (71) 3032-3773

E-mail: martagaogesteira.com.br



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

G12.0 – Atrofia muscular espinhal 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/>.

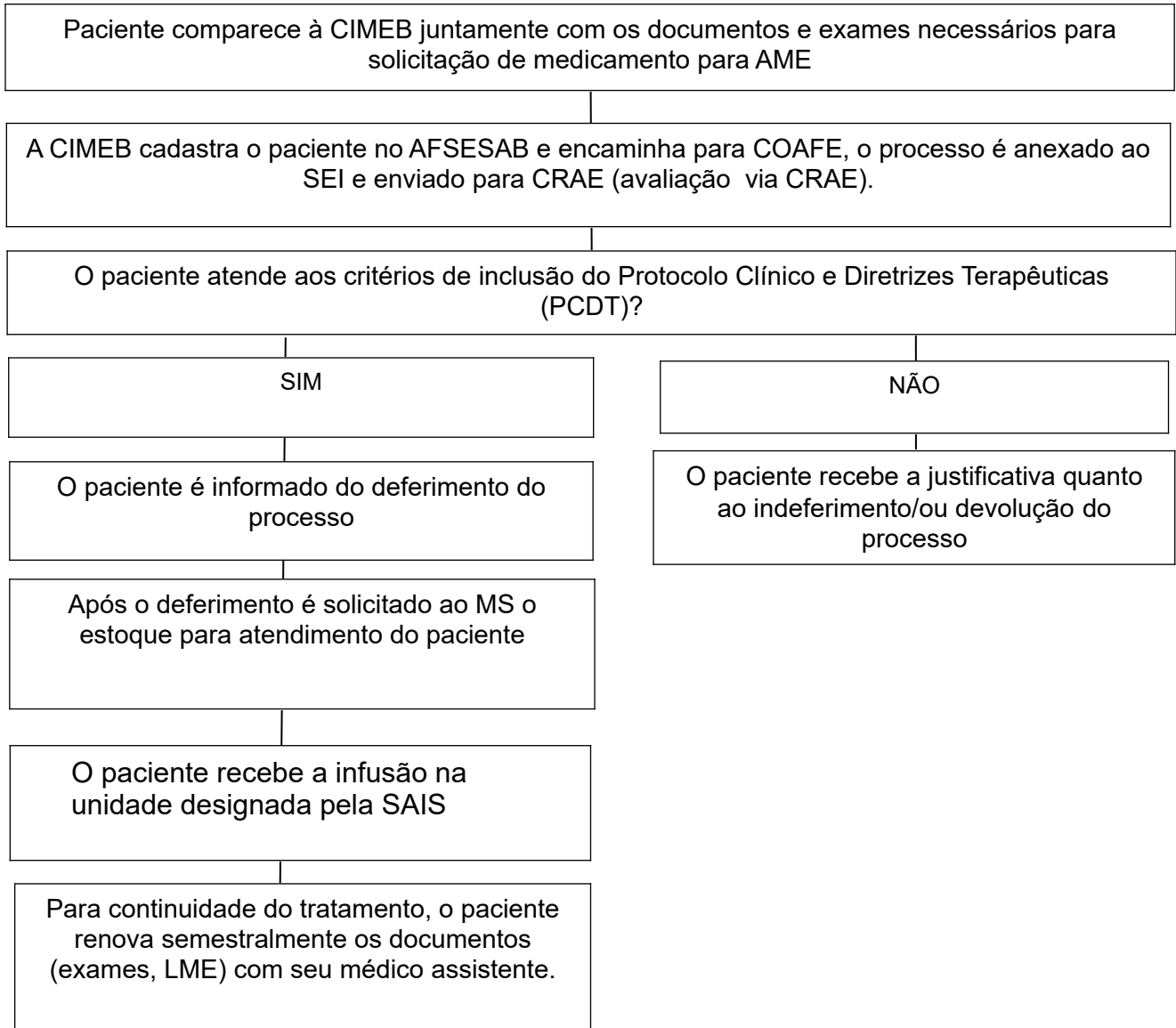
OBSERVAÇÕES

- 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 (dezesesseis) dias de vida, conforme PCDT de AME - atrofia muscular espinhal 5q tipos I e II**", vide arquivos em PDF e imagens anexas, ou conforme pode ser consultado nesse link abaixo, do Governo 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, mês de competência 09/2023, 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/0604790023/08/2023>



DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

NUSINERSENA: 2,4 MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL – FRASCO AMPOLA (5 ML)





Medicamento Risdiplam 0,75 mg/ml Pó para solução Oral

Paciente comparece à CIMEB juntamente com os documentos e exames necessários para solicitação de medicamento para AME

A CIMEB cadastra o paciente no AFSESAB e encaminha para COAFE, o processo é anexado ao SEI e enviado para CRAE (avaliação via CRAE).

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

SIM

NÃO

O paciente é informado do deferimento do processo

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

Após o deferimento é solicitado ao MS o estoque para atendimento do paciente

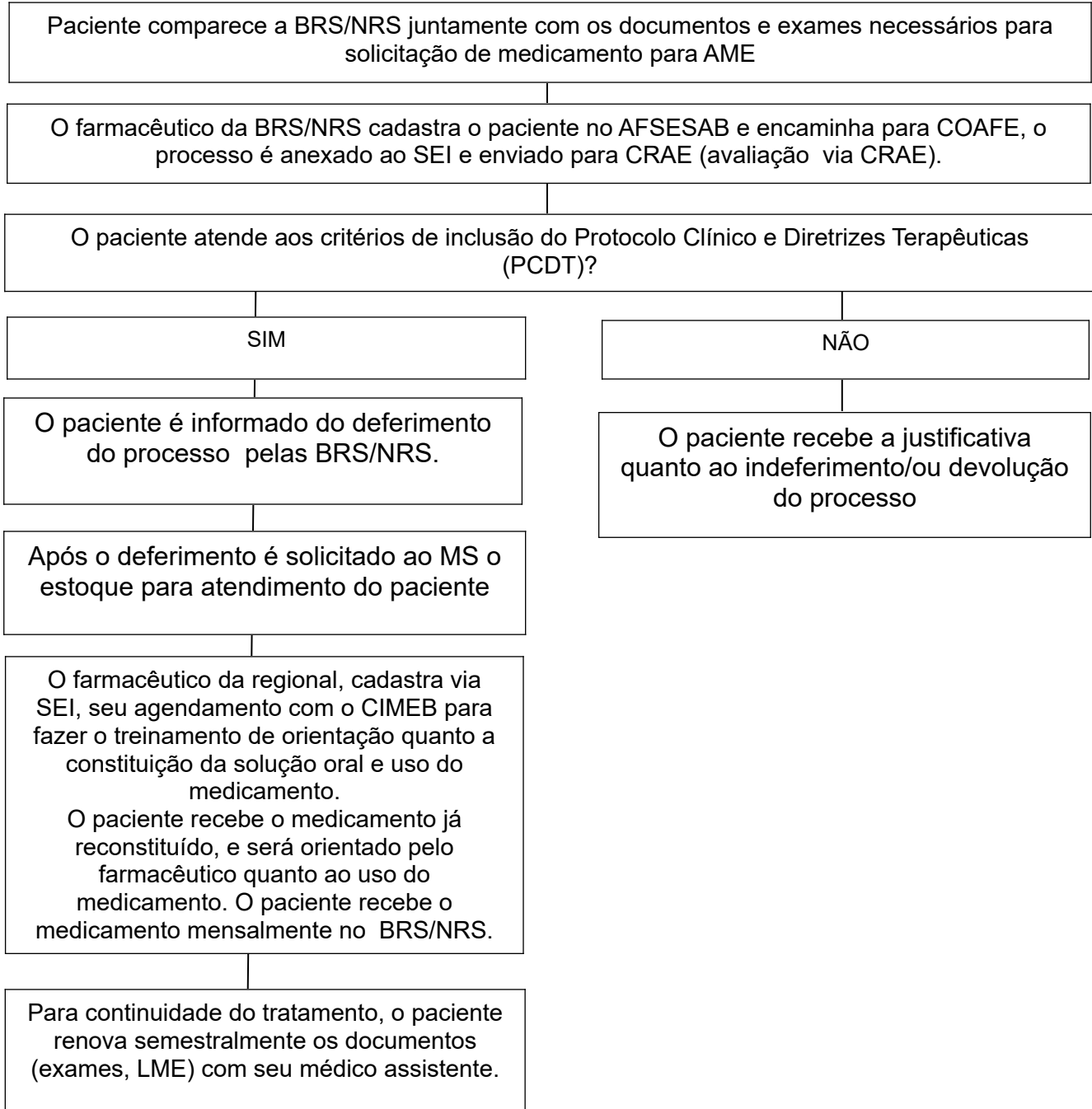
O paciente recebe o medicamento já reconstituído, e será orientado pelo farmacêutico quanto ao uso do medicamento.
O paciente recebe o medicamento mensalmente no CIMEB

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



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

Medicamento Risdiplam 0,75 mg/ml Pó para solução Oral





NUSINERSENA: 2.4 MG/ML SOLUÇÃO INJETÁVEL – FRASCO AMPOLA (5 ML)

