



Fluxo de Acesso
Doença de Gaucher
PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 10, DE 02 DE JULHO DE 2025

MEDICAMENTOS

- ALFATALIGLICERASE 200 U INJETÁVEL (POR FRASCO AMPOLA)
- ALFAVELAGLICERASE 400 U INJETÁVEL (POR FRASCO AMPOLA)
- IMIGLUCERASE 400 U INJETÁVEL (POR FRASCO-AMPOLA)
- MIGLUSTATE 100 MG (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;(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.
- Relatório médico com CID-10, informando os seguintes dados:
 1. Detalhar os sinais e sintomas da doença, a evolução clínica e as terapias prévias;
 2. Ausência de critério de exclusão para uso do medicamento, conforme PCDT de **Doença de Gaucher**.



EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

Todos os medicamentos:

- Medida da atividade da enzima betaglicocerebrosidase, em leucócitos do sangue periférico,
- Medida da atividade da betaglicocerebrosidase em fibroblastos(casos duvidosos), ou
- Análise do gene GBA1
- Hemograma com plaquetas (validade 3 meses)
- Ferritina (validade 3 meses)
- AST/TGO (validade 3 meses)
- ALT/TGP (validade 3 meses)
- Gama GT (validade 3 meses)
- Tempo de Protrombina (validade 3 meses)
- Densitometria óssea (a partir de 19 anos) (validade 12 meses)
- US ou ressonância magnética do abdômen (validade 12 meses)
- Radiografia de coluna vertebral em perfil, quadril em anteroposterior e de ossos longos (validade 12 meses)
- Eletroforese de proteínas (validade 12 meses)

Para Miglustate, ainda:

- B-HCG (para indivíduos com potencial gestacional, excetuando-se aqueles com histórico de histerectomia ou esterilidade comprovada). (validade 1 mês)

Exames específicos conforme situação clínica do paciente:

- Dosagem de Vitamina B-12 (na presença de qualquer tipo de anemia ou de manifestações clínicas sugestivas de deficiência)
- Radiografia para determinação da idade óssea (em crianças ou adolescentes com atraso ou parada de crescimento ou com desenvolvimento puberal atrasado)
- Radiografia simples de Tórax ou Espirometria, (para demonstrar a presença de critério de gravidade acometimento pulmonar).
- Ecocardiograma (para demonstrar a presença de critério de gravidade- acometimento cardíaco).

Atenção: outros exames complementares poderão ser solicitados conforme a situação clínica do paciente.



EXAMES DE MONITORAMENTO

Para Todos os medicamentos:

- Hemograma com contagem de plaquetas. **Periodicidade:** a cada 6 meses, após normalização, anualmente.
- Ferritina; AST/TGO, ALT/TGP, Gama GT; TP. **Periodicidade:** a cada 12 meses
- Eletroforese de Proteínas. **Periodicidade:** a cada 3-5 anos em pacientes adultos

Exames específicos conforme situação clínica do paciente:

- Dosagem de Vitamina B-12 (em qualquer tipo de anemia ou manifestações clínicas sugestivas de deficiência) **Periodicidade: a critério médico**
- Ultrassonografia ou ressonância magnética do abdômen com medida do tamanho ou do volume do fígado e do baço (para o ajuste de dose da enzima por piora da hepatoesplenomegalia detectada ao exame físico). **Periodicidade: a critério médico**
- Densitometria óssea (se houver suspeita ou necessidade de monitorização de osteoporose preexistente). **Periodicidade: a critério médico**
- Radiografia de coluna vertebral em perfil, quadril em anteroposterior e de ossos longos (se houver piora de sintomatologia óssea). **Periodicidade: a critério médico**
- Radiografia para determinação da idade óssea (em crianças ou adolescentes com atraso ou parada de crescimento, ou com desenvolvimento puberal atrasado, ou para confirmar que adolescente está em fase de crescimento). **Periodicidade: a critério médico**
- Exame Neurológico, incluído no exame físico para pacientes em uso de miglustate e pacientes com DG tipo 3. **Periodicidade: a critério médico**

UNIDADES DE REFERÊNCIA

Capital e Região Metropolitana:

HEMOBA – Fundação de Hematologia e Hemoterapia da Bahia

End: Ladeira do Hospital Geral, s/nº – Vasco da gama, Salvador/BA; CEP: 40240-090

Tel da Farmácia: 3116-5671 / 5606

Horário: 7h às 19h

E-mail: farmacia.hemoba@saude.ba.gov.br

Interior

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



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA
Secretaria da Saúde do Estado da Bahia
Diretoria de Assistência Farmacêutica
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada

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

- E75.2 Outras esfingolipidoses – doença de Gaucher

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

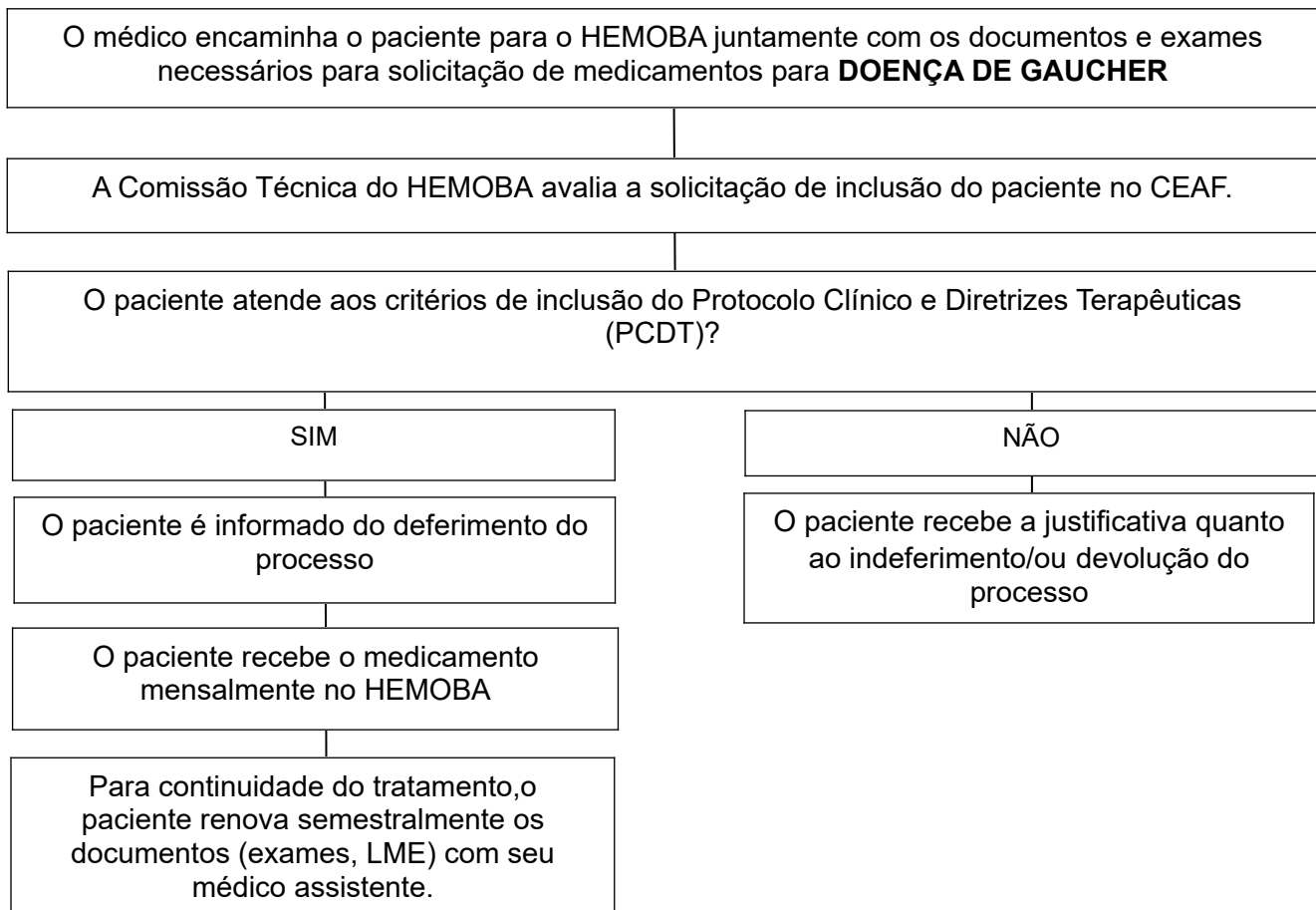
Recomenda-se que os pacientes sejam atendidos nos Centro de Referência que disponha de equipe multidisciplinar da qual façam parte: hematologistas, geneticistas, gastroenterologistas, pediatras e neurologistas, entre outros profissionais da área da saúde, e que esteja capacitada para desempenhar as seguintes funções:

- Avaliar todas as solicitações de início de tratamento;
- administrar os medicamentos de TRE, pelo menos durante os primeiros 6 meses de tratamento - após esse período, pode ser considerada a possibilidade de transferência das infusões para um local mais próximo da residência do paciente e que apresente as condições mínimas necessárias para o armazenamento do medicamento, realização de infusões e atendimento de intercorrências;
- Avaliar todos os casos de mudanças de doses, de estratégia de tratamento (TRE ou ISS) e de tipo de enzima;
- Realizar a monitorização e o acompanhamento dos pacientes; e
- avaliar todos os casos especiais.



DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

ALTALIGLICERASE, ALFAVELAGLICERASE, IMIGLUCERASE E MIGLUSTATE





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

ALTALIGLICERASE, ALFAVELAGLICERASE, IMIGLUCERASE E MIGLUSTATE

