



## FLUXO DE ACESSO - DOENÇA DE FABRY

PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 2, DE 15 DE JANEIRO DE 2025

### MEDICAMENTOS

- ALFAGALSIDASE 1MG/ML (FRASCO AMPOLA DE 3,5 ML)

### DOCUMENTOS NECESSÁRIOS

- Cópia do documento de identidade e CPF do paciente;
- Cópia do comprovante de residência do paciente ou de seu responsável legal. Se em nome de terceiros, preencher formulário específico (clique aqui);
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME) adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE) (clique aqui);
- Prescrição médica adequadamente preenchida, em conformidade com a legislação sanitária aplicável (Lei nº 13.732/2018, Portaria SVS/MS nº 344/1998, RDC nº 20/2011 e demais normativas vigentes);
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade (TER) da patologia adequadamente preenchido (clique aqui);
- Formulário de acesso aos medicamentos para Doença de Fabry adequadamente preenchido (clique aqui) **OU**
- Relatório médico com CID-10 com descrição clínica detalhada das manifestações clínicas associadas a Doença de Fabry apresentando os critérios de inclusão e afastando os critérios de exclusão ou contraindicações absolutas ao uso da alfafalsidase, tais como paciente com doença renal crônica (DRC) estágios 4 ou 5, inelegíveis para transplante renal, com IC classe IV da NYHA, qualquer doença avançada que leve a uma expectativa de vida inferior a um ano, declínio cognitivo grave por qualquer causa, reações infusionais graves ou reação anafilática prévia à TRE com presença de IgE.

### EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

#### Exames genéticos obrigatórios para todos:

#### **Paciente do sexo masculino:**

- Análise do DNA que demonstre mutação patogênica ou provavelmente patogênica do gene que codifica a enzima  $\alpha$ GAL-A **OU**
- Dosagem da atividade da enzima  $\alpha$ GAL-A em plasma, leucócitos ou cultura de fibroblastos.

#### **Paciente feminino:**

- Análise do DNA que demonstre mutação patogênica ou provavelmente patogênica do gene que codifica a enzima  $\alpha$ GAL-A.



### EXAMES DE MONITORAMENTO

- Hemograma com plaquetas, eletrólitos, creatinina, ureia, HDL, colesterol total, triglicérides, LDL-C, glicemia de jejum; Eletrocardiograma (ECG); Questionários para avaliação de qualidade de vida e dor. **Periodicidade:** anual

### UNIDADES DE REFERÊNCIA

#### Capital e Região Metropolitana:

#### **CIMEB - Centro de Medicamentos Especializados da Bahia**

End: Av. Laurindo Régis, s/nº - Engenho Velho de Brotas, Salvador - BA, CEP 40240-550.

Parque Solar Boa vista.

Tel. da Farmácia: 3116-4935/31171645.

Horário: 8h às 17h.

#### INTERIOR:

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

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

#### **E75.2 Outras Esfingolipidoses**

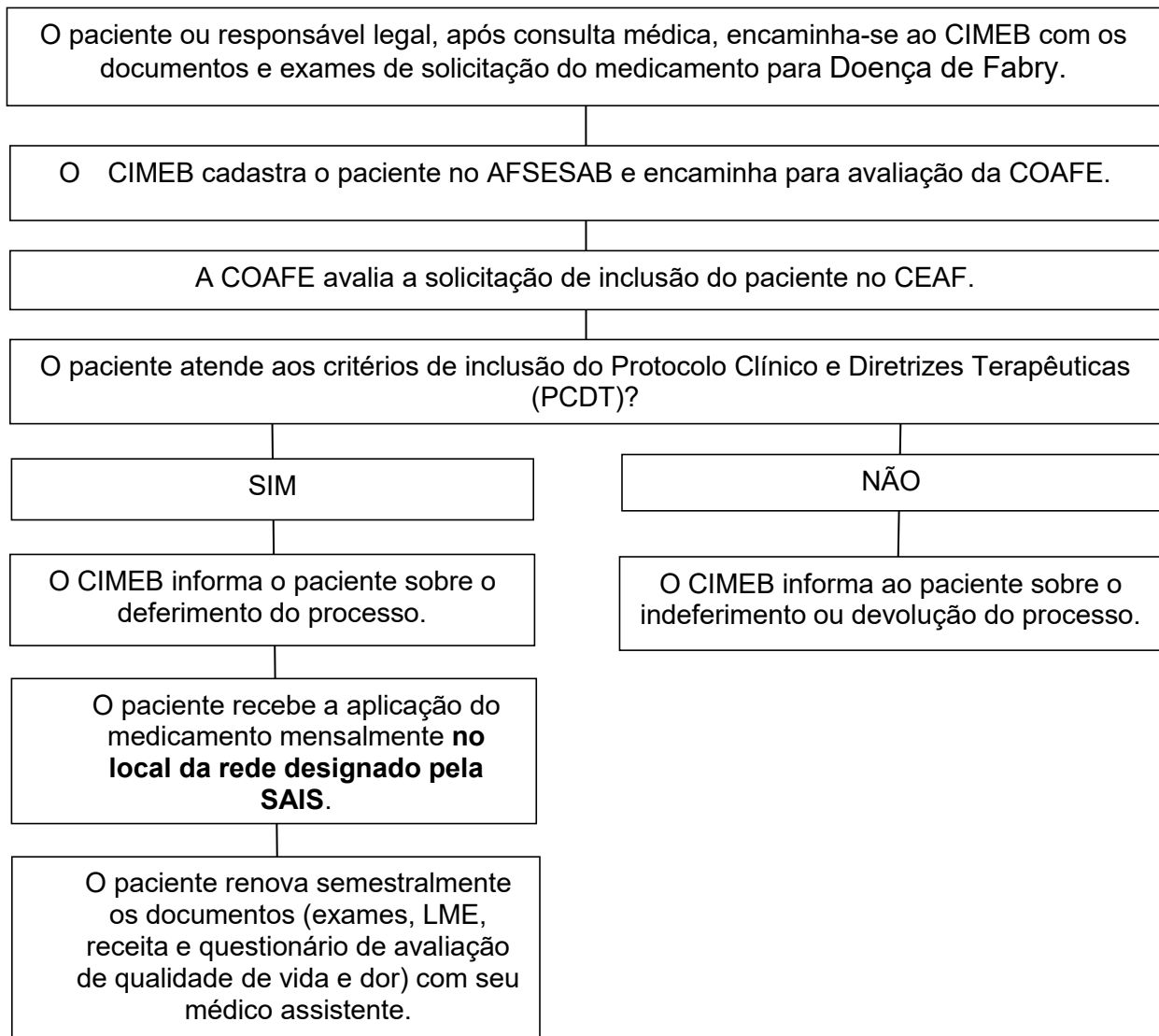
**Atenção:** para consultar as atualizações dos medicamentos e CID-10 desta patologia, acessar o SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA UNIFICADA DE PROCEDIMENTOS (SIGTAP).

### OBSERVAÇÕES

**Regionais cadastradas para recebimento do medicamento de infusão e enviar para Unidade credenciada (NRS Barreiras, BRS Jequié, NRS Feira de Santana, BRS Irecê, NRS Vitória da Conquista).**



## FLUXO DE ACESSO PARA SALVADOR





## FLUXO DE ACESSO PARA NÚCLEOS REGIONAIS DE SAÚDE- NRS E/OU BASES REGIONAIS DE SAÚDE- BRS (antigas DIRES)

