



## GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

### FLUXO DE ACESSO - FENILCETONÚRIA

#### PORTARIA CONJUNTA Nº 12, DE 10 DE SETEMBRO DE 2019

##### MEDICAMENTOS

- COMPLEMENTO ALIMENTAR P/ PACIENTE FENILCETONÚRICO MAIOR DE 1 ANO - FORMULA DE AMINOÁCIDOS ISENTA DE FENILALANINA (POR GRAMA)
- COMPLEMENTO ALIMENTAR P/ PACIENTE FENILCETONÚRICO MENOR DE 1 ANO - FORMULA DE AMINOÁCIDOS ISENTA DE FENILALANINA (POR GRAMA)
- SAPROPTERINA 100 MG (POR COMPRIMIDO)

##### 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;
- Laudo para Solicitação de Medicamentos do Componente Especializado (LME) adequadamente preenchido (renovar SEMESTRALMENTE);
- 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;
- Relatório médico com CID-10 informando a história clínica da paciente, os critérios de inclusão e ausência de critério de exclusão para uso do medicamento ou do complemento alimentar, conforme PCDT de Fenilcetonúria. Informar se paciente está em período periconcepcional.

##### EXAMES PARA ABERTURA DE PROCESSO

- Dosagem de Fenilalanina (PKU) (Se acima de 10 mg/dl apresentar 1 exame; se entre 8-10 mg/dl apresentar 3 exames consecutivos, semanais e em dieta normal);
- Dosagem de Tirosina.

##### **PARA O DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA, ainda:**

- Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina (para todas as pacientes com FNC (clássica ou leve) ou Hiper fenilalaninemia não-FNC, a partir da menarca);
- B-HCG Sérico (para indivíduos com potencial gestacional, excetuando-se aqueles com histórico de histerectomia ou esterilidade comprovada) (validade 1 mês).

##### EXAMES DE MONITORAMENTO

##### Para Complemento Alimentar e Dicloridrato de Sapropterina:

- Níveis de fenilalanina. **Periodicidade:** a cada 15 dias para pacientes com até um 1 ano de idade e para as mulheres grávidas. Aos demais casos, a cada mês.
- Vitamina B12, Ferritina, Hemoglobina, Cálcio, Vitamina D e PTH. **Periodicidade:** anual.
- Densitometria óssea (se maior de 10 anos). **Periodicidade:** a cada 2 anos.
- Dosagem de todos aminoácidos (não somente de fenilalanina). **Periodicidade:** anual.

##### Apenas para Dicloridrato de Sapropterina:

- Relatório médico com informação se paciente está em período periconcepcional (definido como os três primeiros meses que antecedem as primeiras tentativas de concepção) ou gestante (anexar exame laboratorial). **Periodicidade:** a cada 6 meses.



## GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB  
Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC  
Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF  
Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

### UNIDADES DE REFERÊNCIA

#### Capital

##### **APAE - Associação dos Pais e amigos dos Excepcionais**

End: Rua Rio Grande do Sul, 545, Pituba, Salvador - BA, CEP: 41.830-141.

Tel. da Farmácia: 3270-8350.

Horário: 8h às 18h.

E-mail: [cemed@apaesalvador.org.br](mailto:cemed@apaesalvador.org.br)

##### **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: 3116-4935/3117-1645.

Horário: 07h às 18h.

E-mail: [cimeb@saude.ba.gov.br](mailto:cimeb@saude.ba.gov.br)

#### Interior

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

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

- E70.0 Fenilcetonúria clássica

- E70.1 Outras Hiperfenilalaninemias (por deficiência de fenilalanina- hidroxilase).

**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 dos pacientes com FNC identificados pela triagem neonatal, conforme definido pelo PNTN do Ministério da Saúde, deve ser realizado em Centros de Atendimento Especializados – Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) –, incluindo, também, o aconselhamento genético.
- Os pacientes identificados tardiamente (em fase sintomática, e não pela triagem neonatal) também devem ser encaminhados com urgência para centros de referência, não obrigatoriamente para SRTN, a fim de que o tratamento seja iniciado na menor brevidade de tempo possível.
- Pacientes com fenilcetonúria devem ser atendidos em serviços especializados, para seu adequado diagnóstico, inclusão no protocolo de tratamento e acompanhamento.





## GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

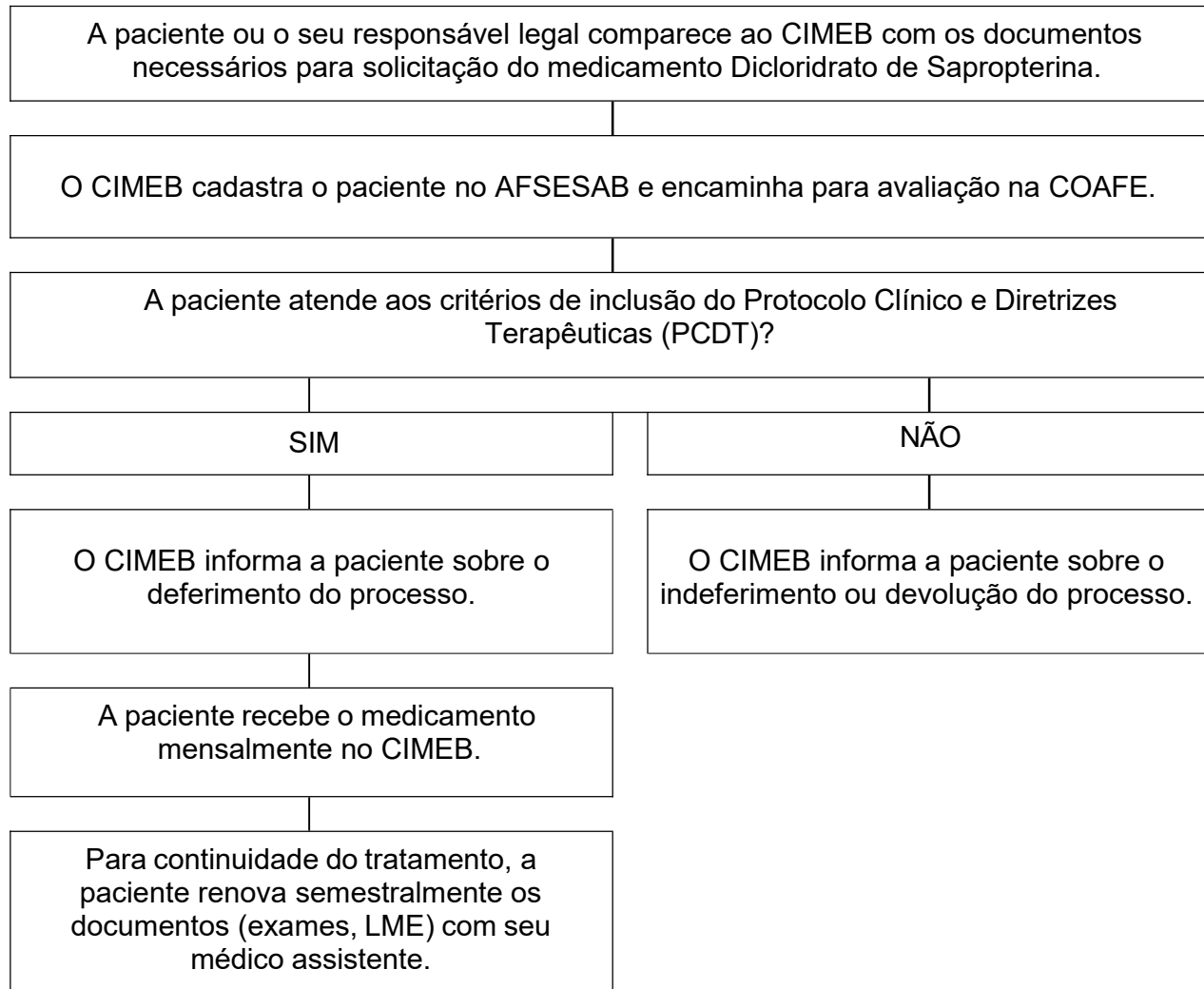
Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

### DESCRIÇÃO DO FLUXO PARA SALVADOR

#### DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA





## GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

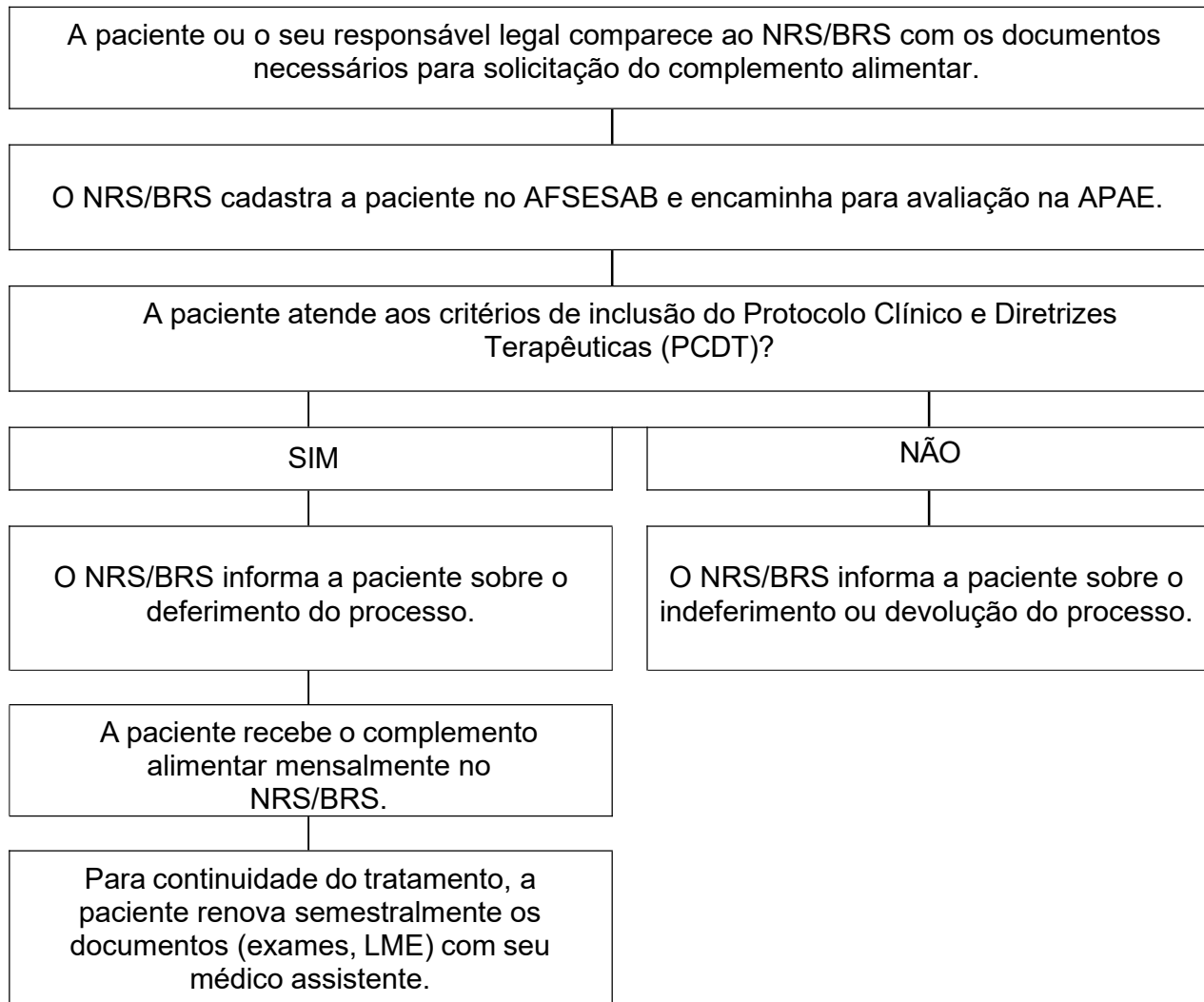
Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

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

#### COMPLEMENTO ALIMENTAR PARA PACIENTE FENILCETONÚRICO





## GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia - SESAB

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologia em Saúde - SAFTEC

Diretoria de Assistência Farmacêutica – DASF

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada - COAFE

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

#### DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA

A paciente ou o seu responsável legal comparece ao NRS/BRS com os documentos necessários para solicitação do medicamento Dicloridrato de Sapropterina.

O NRS/BRS cadastra a paciente no AFSESAB e encaminha para avaliação na COAFE

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

SIM

NÃO

O NRS/BRS informa a paciente sobre o deferimento do processo.

O NRS/BRS informa a paciente sobre o indeferimento ou devolução do processo.

A paciente recebe o medicamento mensalmente no NRS/BRS.

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