



Elaboração: 2017	Última revisão: 17/03/2022	Próxima Revisão: 03/2024	Revisão: 03
------------------	----------------------------	--------------------------	-------------

DOENÇA DE GAUCHER

CID 10:E75.2

PORTARIA CONJUNTA Nº 4, DE 22 DE JUNHO DE 2017.

Informações Gerais

Este é um guia que contém orientações sobre o medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF que você está recebendo gratuitamente pelo SUS. Seguindo orientações, você terá mais chance de se beneficiar com o tratamento.

Medicamentos CEAF

Alfataliglicerase 200 UI, frasco-ampola

Alfavelglicerase 200 UI ou 400 UI, frasco-ampola

Imiglucerase 200UI ou 400 UI, frasco ampola;

Miglustate cápsulas de 100mg.

Documentos Pessoais a serem apresentados (original e cópia)

- Carteira de identidade com foto (RG)
- Cadastro de Pessoa Física (CPF)
- Comprovante de residência com CEP (conta de água, luz, telefone ou declaração de residência)
- Cartão Nacional de Saúde (CNS)
- Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos

Documentos a serem emitidos pelo Médico (original e cópia)

✓ **Solicitação inicial**

- LME** - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (no campo anamnese, preencher com a história clínica do (a) paciente e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Laudo médico**, descrevendo histórico clínico do paciente, diagnóstico e exame físico incluindo medida do tamanho do fígado e do baço com fita métrica;
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade.**

✓ **Renovação a cada 6 (seis) meses**

- LME** - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do CEAF (em qualquer mudança na terapêutica informar no campo (anamnese) e se o espaço não for suficiente utilizar laudo complementar);
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento.

Exames (cópias)

✓ **Solicitação inicial**

- Radiografia de coluna vertebral em perfil, quadril em anteroposterior e de ossos longos;
- Radiografia para determinação da idade óssea, em crianças ou adolescentes com atraso ou parada de crescimento, ou com desenvolvimento puberal atrasado;
- Ultrassonografia ou ressonância magnética do abdômen;
- Densitometria Óssea (a partir dos 19 anos);
- Medida da atividade da beta-glicocerebrosidase;
- Hemograma com contagem de plaquetas;
- Ferritina;
- AST(Transaminase Glutâmico-Oxalacética–TGO);
- ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP);
- GGT (Gama Glutamil Transferase);
- Tempo de protrombina = TP/AE = TAP;
- Dosagem de vitamina B12, na presença de qualquer tipo de anemia ou de manifestações clínicas sugestivas de deficiência;
- Eletroforese de Proteínas.

✓ **Renovação a cada 1 (um) ano**

- Hemograma com contagem de plaquetas (até a normalização dos níveis de hemoglobina, após anualmente);
- Anualmente:**
- AST(Transaminase Glutâmico-Oxalacética–TGO);
- ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP);
- Ferritina;
- GGT (Gama Glutamil Transferase);
- Tempo de protrombina = TP/AE = TAP;
- A critério médico:**
- Ultrassonografia ou ressonância magnética do abdômen com medida do tamanho ou do volume do fígado e do baço;
- Densitometria Óssea;
- Radiografia de coluna vertebral em perfil, quadril em anteroposterior e de ossos longos;
- Radiografia para determinação da idade óssea;
- Dosagem de vitamina B12;
- Eletroforese de Proteínas.

O resultado de exames garante uma correta avaliação sobre o que o medicamento está fazendo no seu organismo. Em alguns casos pode ser necessário ajustar a dose ou até interromper o tratamento. Em casos de resultado fora do especificado ou

ausência de algum exame o médico deverá justificar para ser analisado.

Dependendo da situação clínica do usuário, exames ou documentos adicionais poderão ser solicitados pelo avaliador técnico, de acordo com o Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica do Ministério da Saúde da respectiva doença.

Serviços de Referência

Unidades de Saúde do SUS que atendam a especialidade de **Doenças Raras** regularizadas no CNES – Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde e credenciadas à **Farmácia de Pernambuco**.

Observações:

1. O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia.

2. Quando de RENOVAÇÃO DA LME, se não houver alteração do tipo, dose e orientação de uso da medicação, médicos de outras especialidades que não a(s) citada(s) acima poderão fazer o preenchimento para dispensação (embora sempre deverão preencher o item de anamnese – o campo que deve conter um relatório sucinto – da condição clínica do paciente.

3. No mínimo a cada 6 (seis) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista.

Para receber os medicamentos

De posse dos documentos mencionados, o paciente ou seu representante deve dirigir-se a Farmácia de Pernambuco na data agendada para entrega dos documentos e dispensação do medicamento; A entrega de medicamentos de infusão deverá ser no Serviço de referência/Polo de Aplicação.

Observações

- A resposta à Solicitação será emitida em até 30 (trinta) dias;
- Os documentos para renovação do tratamento devem ser apresentados com antecedência de 30 (trinta) dias;
- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o médico ou farmacêutico.
- Para o remédio em casa, o paciente recebe a ligação e concorda em receber o medicamento. Nesse caso ele deve permanecer no programa no mínimo 6 meses e aguardar o medicamento no período acordado (manhã ou tarde).
- Para acesso a Portaria integral acesse: <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>
- Para acesso a Normas Técnicas Estaduais acesse: <http://www.farmacia.pe.gov.br/normas-tecnicas>

Termo de Consentimento para tratamento de dados pessoais - Lei LGPD nº 13.709, de 14 de agosto de 2018

Este documento visa registrar a manifestação livre, informada e inequívoca pela qual o proprietário dos dados concorda com o tratamento de seus dados pessoais para finalidade específica, em conformidade com a Lei nº 13.709/2018 – Lei Geral de Proteção de Dados Pessoais (LGPD).

Ao aceitar o presente termo, o proprietário do dado consente e concorda que seus dados serão usados pela Secretária Estadual de Saúde de Pernambuco para alimentar o Sistema Hórus do Ministério da Saúde para ter acesso ao seu tratamento.

Assinatura do paciente ou responsável legal

TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE ALFATALIGLICERASE, IMIGLICERASE, ALFAVELAGLICERASE E MIGLUSTATE

Eu, _____ (nome do (a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de alfataliglicerase, imiglicerase, alfaveliglicerase ou miglustate, indicados para o tratamento da Doença de Gaucher. Os termos médicos foram explicados e todas as dúvidas foram resolvidas pelo médico

_____ (nome do médico que prescreve). Assim, declaro que fui claramente informado (a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer as seguintes melhoras:

- Melhora do cansaço (melhora dos quadros de anemia);
- E os sangramentos (pela melhora do quadro de trombocitopenia);
- Diminuição do tamanho do fígado e do baço;
- Prevenção de fraturas;

- Melhora da qualidade de vida.

Fui também claramente informado (a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos do uso deste medicamento:

- Na gravidez: estudos em animais com imiglucerase, alfavelaglicerase não mostraram anormalidades nos descendentes, porém não há estudos em mulheres grávidas. O risco para o bebê é muito improvável; entretanto o médico deve avaliar se os benefícios são maiores do que os riscos.
- O miglustate é contraindicado durante a gravidez; também as mulheres em idade fértil devem evitar a gestação 90 dias após a suspensão do tratamento. Durante o uso do medicamento e até 90 dias após sua suspensão os homens devem proteger-se para evitar a geração de filhos;
- Não há informações nos estudos clínicos com a alfataliglicerase que relatem problemas durante a gestação para a mãe ou ao bebê; estudos continuam sendo realizados;
- Na amamentação: não se sabe se os medicamentos são excretados no leite materno; portanto, durante a amamentação, o médico deve avaliar se os benefícios são maiores do que os riscos;
- Efeitos adversos mais comuns para imiglucerase e alfavelaglicerase: dor de cabeça e reações alérgicas (que incluem vermelhidão, coceira, tosse, sensação de formigamento, dor no peito, falta de ar e diminuição da pressão arterial); outros eventos já relatados incluem dor abdominal, sensação de calor, dores nas articulações, tonturas e irritação da pele;
- Efeitos adversos mais comuns para miglustate: perda de peso, diminuição do apetite, tremores, tonturas, dor de cabeça, câibras nas pernas, náuseas, vômitos, diarreia, prisão de ventre e gases;
- Efeitos adversos mais comuns para taliglucerase: hipersensibilidade, dor de cabeça e coceira;
- Esses medicamentos contraindicados em casos de hipersensibilidade (alergia) conhecida ao fármaco ou componentes da fórmula.

Estou ciente de que o medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei ser atendido (a), inclusive em caso de desistir de usar o medicamento. Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazerem uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato.

() Sim () Não

Meu tratamento constará do seguinte medicamento:

() alfataliglicerase () imiglucerase () alfavelaglicerase () miglustate

Local:	Data:
Nome do Paciente:	
Cartão Nacional de Saúde:	
Nome do responsável legal:	
Documento de identificação do responsável legal:	
<hr/> Assinatura do paciente ou responsável legal	
Nome do Médico:	CRM:
UF:	
<hr/> Assinatura e carimbo médico	
Data:	

Este termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do componente especializado da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias: uma ficará arquivada na farmácia e a outra será entregue ao usuário ou a seu responsável legal.

COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

LAUDO DE SOLICITAÇÃO, AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)

CAMPOS DE PREENCHIMENTO EXCLUSIVO PELO MÉDICO SOLICITANTE

1- Número do CNES*

2- Nome do estabelecimento de saúde solicitante

3- Nome completo do Paciente*

5- Peso do paciente*

kg

4- Nome da Mãe do Paciente*

6- Altura do paciente*

cm

7- Medicamento(s)*

8- Quantidade solicitada*

1º mês 2º mês 3º mês 4º mês 5º mês 6º mês

	1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
1						
2						
3						
4						
5						
6						

9- CID-10*

10- Diagnóstico

11- Anamnese*

12- Paciente realizou tratamento prévio ou está em tratamento da doença?*

SIM. Relatar:

NÃO

13- Atestado de capacidade*

A solicitação do medicamento deverá ser realizada pelo paciente. Entretanto, fica dispensada a obrigatoriedade da presença física do paciente considerado incapaz de acordo com os artigos 3º e 4º do Código Civil. O paciente é considerado incapaz?

NÃO SIM. Indicar o nome do responsável pelo paciente, o qual poderá realizar a solicitação do medicamento

Nome do responsável

14- Nome do médico solicitante*

17- Assinatura e carimbo do médico*

15- Número do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do médico solicitante*

16- Data da solicitação*

18- CAMPOS ABAIXO PREENCHIDOS POR*: Paciente Mãe do paciente Responsável (descrito no item 13) Médico solicitante

Outro, informar nome: _____ e CPF _____

Branca

19- Raça/Cor/Etnia informado pelo paciente ou responsável*

Amarela

Preta

Indígena. Informar Etnia: _____

Parda

Sem informação

20- Telefone(s) para contato do paciente

21- Número do documento do paciente

CPF ou CNS

23- Assinatura do responsável pelo preenchimento*

22- Correio eletrônico do paciente

DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

(Portaria de Consolidação nº 2, de 28 de setembro de 2017)

Nome Paciente: _____ CNS: _____

Autorizo os representantes abaixo relacionados a me representarem na Farmácia de Medicamentos Especializados da Secretaria de Saúde do Estado de Pernambuco para formalização da solicitação de medicamentos, renovação da continuidade de tratamento e recebimento de medicamentos.

REPRESENTANTE 1*			
Nome Completo:			
Nº Doc. de Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:		Nº	Complemento:
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			
REPRESENTANTE 2*			
Nome Completo:			
Nº Doc. De Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:		Nº	Complemento:
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			
REPRESENTANTE 3*			
Nome Completo:			
Nº Doc. de Identidade (RG):		UF:	Órgão Emissor:
Nº CPF:			
Parentesco:			
Logradouro:		Nº	Complemento:
Bairro:	UF:	Município:	CEP:
Telefones para contato:			
Email:			

*Anexar cópia do RG dos representantes autorizados.

Data: ___ / ___ /20___ Assinatura do paciente: _____



Campo para digital