



GUIA DE ORIENTAÇÃO AO USUÁRIO - DOENÇA DE GAUCHER

PCDT / CID 10: E 75.2

1. Medicamentos

Alfataliglicerase 200 UI, frasco-ampola; Alfavelaglicerase 400 UI, frasco-ampola	Imiglucerase 400 UI, frasco-ampola; Miglustate cápsulas de 100 mg.
-------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------

2. Documentos a serem apresentados (original e cópia)

2.1. Documentos pessoais

Solicitação inicial

- Carteira de Identidade – RG;
- Cadastro de Pessoa Física – CPF;
- Cartão Nacional de Saúde – CNS;
- Comprovante de Residência (Conta de Água, Luz Telefone ou Declaração de Residência);
- Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos.

2.2. Documentos a serem emitidos pelo Médico

Solicitação inicial

- LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório 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 Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório Médico**, descrevendo histórico clínico do paciente, diagnóstico e exame físico incluindo medida do tamanho do fígado e do baço com fita métrica;

2.3. Exames

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 de abdômen;
- Ressonância magnética de coluna lombar e de fêmur bilateral;
- Densitometria Óssea (**a partir dos 19 anos**);
- Medida da atividade da betaglicocerebrosidase;
- 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;
- Eletroforese de Proteínas.

Renovação a cada 6 (seis) meses

- Hemograma com contagem de plaquetas;
- AST(Transaminase Glutâmico-Oxalacética–TGO);
- ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP);
- Ferritina;
- GGT (Gama Glutamil Transferase);
- Tempo de protrombina = TP/AE = TAP;

3. Serviços de Referência

Unidades de Saúde do SUS que atendam a especialidade correspondente a patologia de que trate este documento, regularizadas no CNES – Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde.

4. Para Receber os Medicamentos

O Usuário ou seu Representante deve comparecer, na data agendada, à Farmácia de Maceió munido de documento de identificação com foto e Cartão do Usuário.

5. Observações:

- Tempo do tratamento preconizado para seis meses;
- O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia;
- No mínimo a cada 6 (seis) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista;
- Os exames são aceitos com validade de até 90 dias de sua emissão.
- 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;
- Os documentos (LME, Receita Médica e Relatório Médico), devem ser emitidos com todos os campos preenchidos de forma legível em acordo com a legislação vigente;
- 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. Dependendo da situação clínica do usuário, exames ou documentos adicionais poderão ser solicitados pelo avaliador técnico, de acordo com o Protocolo



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



Clínico e Diretriz Terapêutica do Ministério da Saúde da respectiva doença;

- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o Médico ou farmacêutico;
- Regras estabelecidas pelas Portarias GM/MS nº. 1554, de 07/2013 e SAS/MS nº. 4, de 22 de Junho de 2017, que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Doença de Gaucher;
- O CEAF não abre para atendimento ao público no último dia útil do mês, fechado para balanço.

HORÁRIOS DE FUNCIONAMENTO

07:30 h às 16:30 h

Segunda à sexta

(fechado no último dia útil do mês)

CENTRAL TELEFÔNICA

3315-6109 e 3315-6110

PORTAL SESAU/LINK CEAF

<https://www.saude.al.gov.br/component-e-especializado-da-assistencia-farmaceutica/>

(todas as letras devem ser minúsculas)



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

ALFATALIGLICERASE, IMIGLUCERASE, ALFAVELAGLICERASE E MIGLUSTATE

Eu, _____ (nome do (a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de **alfataliglicerase, imiglucerase, alfavelaglicerase ou miglustate, indicados para o tratamento da Doença de Gaucher.**

Os termos médicos foram explicados e todas as minhas dúvidas foram resolvidas pelo (a) médico (a)

(nome do (a) médico (a) 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 dos 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 este 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 a ser atendido (a), inclusive se desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer em uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato.

() sim () não

O meu tratamento constará do (s) seguinte (s) medicamento(s):

() Alfataliglicerase () Imiglucerase () Alfavelaglicerase () Miglustate

Local:	Data:	
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
Assinatura do paciente ou do responsável legal		
Médico Responsável:	CRM:	UF:
Assinatura e carimbo do médico		Data

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



RELATÓRIO MÉDICO PADRONIZADO

Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença de Gaucher

Paciente: _____

DN: ___/___/___

Tempo de diagnóstico: _____

CNS: _____

Peso: _____ Altura: _____

Sexo: () F () M

O paciente com diagnóstico de Doença de Gaucher? () Sim () Não

Qual o tipo da Doença de Gaucher? _____

Idade do início dos sintomas: _____

Tamanho do baço: _____ Data do exame: ___/___/___

Tamanho do fígado: _____ Data do exame: ___/___/___

Resultado do BMB - Bone Marrow Burden: _____

O paciente está em início de tratamento? () Sim () Não

Atividade da enzima beta-glicocerebrosidase: _____% Data do exame: ___/___/___

O paciente apresenta no gene GBA1 presença dos genótipos?

() p.N370S/370S () p.N370S/L444P () p.L444P/L444P

O paciente apresenta osteopenia e osteoporose, confirmadas por densitometria óssea? () Sim () Não

O paciente apresenta sintomas gerais incapacitantes: dores ósseas não decorrentes de lesão óssea irreversível, dor abdominal, fadiga, limitação funcional aeróbica caracterizada por dispneia aos médios ou grandes esforços ou caquexia? () Sim () Não

O paciente apresenta Hepatomegalia ou esplenomegalia moderadas ou maciças (moderadas quando o fígado/baço forem palpáveis entre o umbigo e a pelve; maciças quando atingirem a fossa ilíaca)? () Sim () Não

Paciente possui outras doenças diagnosticadas? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

Já apresentou reações alérgicas a medicamentos? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

O paciente possui alguma complicação clínica? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

O paciente faz uso de outros medicamentos?

Se sim, Qual? _____

O paciente já fez uso de medicamentos para tratar esta condição clínica? () Sim () Não

Se sim, Qual? _____

Caso o paciente já tenha usado medicamentos para tratar esta condição clínica, o paciente apresentou falha no tratamento? () Sim () Não

Se sim, Qual (ais) medicação (ões)? _____

Paciente que apresentou reação de hipersensibilidade mediada por IgE ou reação grave, em uso de outra enzima de reposição enzimática? () Sim () Não

Outros dados clínicos relevantes:

- () Anemia (anemia hemoglobina < 12 g/dL) ;
- () Plaquetopenia caracterizada por contagem de plaquetas < 50.000/mm³;
- () Sangramento espontâneo ou decorrente de trauma mínimo;
- () Mieloma múltiplo
- () Esplenectomia
- () Acometimento do coração atribuível à Doença de Gaucher;
- () Acometimento do pulmão atribuível à Doença de Gaucher;
- () Portador de Doença de Gaucher assintomática
- () Doença de Gaucher oligossintomática



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



Outros dados clínicos a considerar:

O diagnóstico de entrada é compatível com Doença de Gaucher. CID 10: _____ necessitando dar início ou manter o tratamento preventivo iniciado nessa Unidade, segundo o Protocolo Padronizado de Doença de Gaucher, necessitando fazer uso de _____ (Frequência ao dia (s) ou na semana (s)).

Carimbo e assinatura do médico e CRM/RQE

Data ___/___/___

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
1							
2							
3							
4							
5							
6							

9- CID-10* _____ 10- Diagnóstico _____

11- Anamnese* _____

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

NÃO SIM. Relatar: _____

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 _____

19- Raça/Cor/Etnia informado pelo paciente ou responsável* _____ 20- Telefone(s) para contato do paciente _____

Branca Amarela
 Preta Indígena. Informar Etnia: _____
 Parda Sem informação

21- Número do documento do paciente _____ 23- Assinatura do responsável pelo preenchimento* _____

CPF ou CNS _____

22- Correio eletrônico do paciente _____

COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

Pelo presente instrumento particular de _____, Nome do paciente
portador do documento de identidade nº _____ emitido pela _____ e do
Nº identidade Órgão emissor/UF
Cartão Nacional de Saúde (CNS) nº _____ **AUTORIZO**
Nº CNS
_____, portador do documento de identidade
Nome completo do representante
nº _____ emitido pela _____, domiciliado no endereço
Nº identidade Órgão emissor/UF
_____, nº _____, bairro _____, no município
Nome do logradouro
de _____, CEP _____, telefone _____ como meu
Município/UF CEP da residência Telefone de contato
REPRESENTANTE para retirada de medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência
Farmacêutica.

- Grau de parentesco entre o representante e o paciente: _____
- Motivo da necessidade de representante:
 - Impossibilidade física
 - Município de residência diverso ao da farmácia
 - Incompatibilidade de horário
 - Outro. Especifique: _____
- Declaro serem verdadeiras as informações acima descritas e manifesto ciência de que a falsidade de informações configura falsificação de documento público, capitulada no artigo 297 do Código Penal Brasileiro, sendo passível de punição na forma da Lei.

Data: ____/____/____

Assinatura do paciente ou responsável

Eu, _____, tendo sido instituído como REPRESENTANTE
Nome do representante
do paciente _____, conforme descrição acima referida,
Nome do paciente
comprometo-me a entregar todo o medicamento fornecido pela farmácia para utilização do paciente em questão,
nas mesmas condições físicas, de temperatura e de uso a que me foram responsabilizadas, além de repassar
todas as informações que me foram apresentadas durante a dispensação do(s) medicamento(s).

Data: ____/____/____

Assinatura do representante