

## ALFAVELAGLICERASE

## Doença de Gaucher

Portaria Conjunta SAS/SCTIE/MS nº 04, de 22 de junho de 2017 ([Protocolo na íntegra](#))

## Informações gerais

**Dosagem / Apresentação:** 400 U injetável – frasco-ampola

**CIDs contemplados:** E75.2

**Quantidade máxima mensal:**

- Para dispensação: 30 frascos-ampola
- Para faturamento (SIGTAP): 30 frascos-ampola

**Grupo de financiamento:** 1 A – Aquisição Centralizada pelo M.S.

**Observações:** Conservar em temperatura de 2°C a 8°C

## Documentos necessários para solicitação do medicamento

## 1ª Solicitação

1. [Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica](#) original, preenchido de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente.  
ATENÇÃO: O LME terá 90 (noventa) dias de validade para solicitação do medicamento, a partir da data de seu preenchimento pelo médico solicitante.
2. Prescrição de medicamento original, em duas vias, elaborada de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente, contendo a dose prescrita em UI/kg/infusão.
3. Cópia de documentos pessoais do paciente
  - Documento de identificação válido (conforme legislação vigente) que conste o número do CPF;
  - Comprovante de residência em nome do usuário, com o CEP (considerando a apresentação de comprovante de residência em nome de terceiros, se faz necessário comprovação do vínculo com a

ALFAVELAGLICERASE- GAUCHER (Atualização em 18/12/2024)

pessoa cujo nome consta no comprovante, podendo ser feito por uma carta de residência ou outro documento que comprove o vínculo);

- Cartão Nacional de Saúde (CNS).

#### 4. Cópia dos exames:

- Descrição no campo “11 – Anamnese” do LME:

– As manifestações hematológicas, ósseas e neurológicas da doença;

Tipos da doença: Tipo 01 (presença apenas de manifestações hematológicas e ósseas) ou Tipo 03 (presença de manifestações neurológicas).

- Relato médico detalhado dos sinais e sintomas da doença, da evolução clínica e das terapias prévias;
- Exame físico, incluindo medida do tamanho do fígado e do baço com fita métrica;
- Dosagem da atividade da enzima betaglicocerebrosidase em leucócitos ou fibroblastos e, conforme o critério menor associado, comprovado com exame específicos\*
- Hemograma com plaquetas; Ferritina; AST/TGO E ALT/TGP; GGT; tempo de protrombina;
- Radiografia de coluna vertebral em perfil, quadril em anteroposterior e de ossos longos;
- Laudo/relatório médico de Ultrassonografia ou Ressonância Magnética de abdômen;
- Laudo/relatório médico de Densitometria Óssea a partir dos 19 anos;
- Laudo/relatório médico de Radiografia ou ressonância magnética de coluna vertebral e fêmur;
- Laudo/relatório médico de Radiografia para a determinação da idade óssea (em crianças ou adolescentes com atraso ou parada de crescimento ou puberal atrasado);
- Sequenciamento do gene da beta glicosidase ácida, caso os resultados bioquímicos de dosagem sérica – beta glicosidase ácida e dosagem sérica – quitotriosidase, forem duvidosos.

\*A redução significativa da atividade da beta-glicocerebrosidase em papel filtro somente será considerada diagnóstica de DG se estiver acompanhada de diagnóstico molecular ou de aumento significativo de quitotriosidase. O diagnóstico genético é feito por meio de análise do gene GBA1.

#### A critério do médico prescritor:

- Dosagem sérica - vitamina B12;
- Eletroforese de proteínas;
- Índice de saturação de transferrina.

**ATENÇÃO:** A avaliação se dará de forma centralizada pelo Comitê de Gaucher.

**ATENÇÃO:** Não é necessária a apresentação do [Termo de Esclarecimento e Responsabilidade](#) (páginas 31 e 32 do Protocolo).

**Renovação da Continuidade**

Para pacientes em uso do medicamento, **sem** a alteração de dose:

1. [Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica](#) original, preenchido de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente (semestralmente).  
ATENÇÃO: O LME terá 90 (noventa) dias de validade para solicitação do medicamento, a partir da data de seu preenchimento pelo médico solicitante.
2. Prescrição de medicamento original, em duas vias, elaborada de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente, contendo a dose prescrita em UI/kg/infusão (semestralmente).

Para pacientes em uso do medicamento, **com** alteração de dose e/ou tratamento:

1. [Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica](#) original, preenchido de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente (semestralmente).  
ATENÇÃO: O LME terá 90 (noventa) dias de validade para solicitação do medicamento, a partir da data de seu preenchimento pelo médico solicitante.
2. Prescrição de medicamento original, em duas vias, elaborada de forma completa e legível pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente, contendo a dose prescrita em UI/kg/infusão (semestralmente).
3. Cópia dos documentos pessoais do paciente:
  - Comprovante de residência em nome do usuário, com o CEP (considerando a apresentação de comprovante de residência em nome de terceiros, se faz necessário comprovação do vínculo com a pessoa cujo nome consta no comprovante, podendo ser feito por uma carta de residência ou outro documento que comprove o vínculo);
  - Documento de identificação válido (conforme legislação vigente) que conste o número do CPF, em caso de emissão nos últimos 6 meses

4. Cópia dos exames:

Semestralmente:

- Hemograma com contagem de plaquetas.

Anualmente:

- Dosagem sérica – ferritina.

Anualmente (a critério do médico prescritor):

- Eletroforese de proteínas;
- Índice de saturação de transferrina.

ALFAVELAGLICERASE- GAUCHER (Atualização em 18/12/2024)

A cada dois anos:

- Laudo/relatório médico de Densitometria Óssea a partir de 19 anos;

A cada dois anos (a critério do médico prescritor):

- Laudo/relatório médico de Radiografia ou ressonância magnética de coluna vertebral e fêmur;

A critério do médico prescritor:

- Dosagem sérica – TGO (Transaminase Glutâmico Oxalacética);
- Dosagem sérica - TGP (Transaminase Glutâmico Pirúvica);
- TP (Tempo de Protombina);
- Dosagem sérica - GGT (Gama Glutamiltransferase).

De posse dos documentos mencionados, o paciente ou seu representante deve dirigir-se a um dos [locais de dispensação de medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica do Estado de São Paulo](#) para entrega dos documentos e dispensação do medicamento.

Caso não possa comparecer pessoalmente, o paciente poderá designar representantes para a retirada do medicamento na unidade responsável.

Para o cadastro de representantes, serão exigidos os seguintes documentos:

- I – [Declaração autorizadora](#);
- II – Cópia de documentos pessoais do representante: documento de identidade;
- II – Número de telefone do representante.