

DOENÇA DE GAUCHER

Portaria SAS/MS/SCTIE nº 04, de 22 de junho de 2017 ([Protocolo na íntegra](#))
Retificação da Portaria Conjunta nº 04, de 27 de junho de 2017 ([Retificação na íntegra](#))

Medicamentos

- [Imiglucerase 400 UI injetável – frasco-ampola](#)
- [Miglustate 100 mg – cápsula](#)
- [Taliglucerase alfa 200 UI injetável – frasco](#)

CID's contemplados

E75.2

Relação de exames necessários para dispensação dos medicamentos nos locais de dispensação do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no Estado de São Paulo

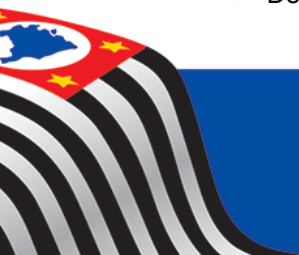
1ª solicitação

PARA IMIGLUCERASE, TALIGLUCERASE ALFA:

- 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).
- Hemograma com contagem de plaquetas;
- Dosagem sérica – ferritina;
- 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);
- Dosagem sérica – beta glicosidase ácida, realizada em qualquer data;
- Sequenciamento do gene da beta glicosidase ácida, caso os resultados bioquímicos de dosagem sérica – beta glicosidase ácida e dosagem sérica – quitotriosidase, forem duvidosos.

A critério do médico prescritor:

- Dosagem sérica - vitamina B12;
 - Dosagem sérica – quitotriosidase, realizada em qualquer data;
- DOENÇA DE GAUCHER (Atualizando em 15/03/2022)



COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

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

PARA MIGLUSTATE:

- 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).
- Hemograma com contagem de plaquetas;
- Dosagem sérica – ferritina;
- 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);
- Dosagem sérica – beta glicosidase ácida, realizada em qualquer data;
- Sequenciamento do gene da beta glicosidase ácida, caso os resultados bioquímicos de dosagem sérica – beta glicosidase ácida e dosagem sérica – quitotriosidase, forem duvidosos.
- β -HCG (Beta-Gonadotrofina Coriônica Humana) ou documento de esterilização (apenas para mulheres em idade fértil).

A critério do médico prescritor:

- Dosagem sérica - vitamina B12;
- Dosagem sérica – quitotriosidase, realizada em qualquer data;
- Eletroforese de proteínas;
- Índice de saturação de transferrina.

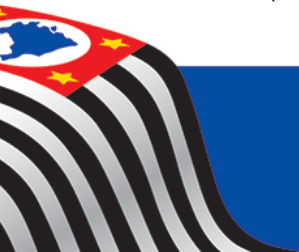
Renovação da Continuidade

PARA IMIGLUCERASE, TALIGLUCERASE ALFA E MIGLUSTATE:

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

- [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 (trimestralmente).
- 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 (trimestralmente).

DOENÇA DE GAUCHER (Atualizando em 15/03/2022)



COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

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

Semestralmente:

- Hemograma com contagem de plaquetas.

Anualmente:

- Dosagem sérica – ferritina.

Anualmente (a critério do médico prescritor):

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

A cada dois anos:

- Laudo/relatório médico de Desintometria 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).

Para orientações sobre como obter os medicamentos, [clique aqui](#).

DOENÇA DE GAUCHER (Atualizando em 15/03/2022)