

**Documentação necessária para abertura de processos para medicamentos do Componente Especializado – Doença de Fabry**

- Cópia da carteira de identidade ou certidão de nascimento
- Cópia do CPF (obrigatório)
- Cópia do comprovante de residência atual em nome do PACIENTE. Quando o endereço estiver em nome de familiares (cônjuge, pais, filhos), trazer comprovante de parentesco (cópia da certidão de casamento, nascimento, etc). Em caso de aluguel, trazer cópia do contrato de aluguel ou, na ausência deste, trazer declaração do proprietário do imóvel, com cópia de RG e CPF, informando que o interessado reside no local.
- Cópia do Cartão Nacional de Saúde - Cartão SUS (solicitar na rede municipal de saúde)
- Procuração para representantes de usuários. Levar documento de identificação com a mesma assinatura da procuração e cópia do documento de identidade do representante.
- Receita Médica - em duas vias, contendo o nome genérico do medicamento, concentração, posologia, tempo de tratamento, quantitativo mensal, carimbo, assinatura e data.
- LME - Laudo para Solicitação/Autorização de Medicamentos de Dispensação Excepcional. É obrigatório o preenchimento de todos os campos pelo médico com o (C.N.S) cartão nacional de saúde do mesmo.
- Termo de Consentimento Informado datado, carimbado e assinado pelo médico e pelo paciente.
- Exames comprobatórios do diagnóstico da doença de acordo com os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas.

**Exames necessários para abertura e continuidade de processo para:**

SITUAÇÃO CLÍNICA Medicamentos	ABERTURA PROCESSO (1ª vez)	MONITORIZAÇÃO (Renovação de Exames)	CID-10 Médico Especialista
<p><b>DOENÇA DE FABRY (Protocolo MS)</b></p> <p><b>Alfagalsidase 1mg/mL F/A (acima de 7 anos)</b></p> <p><b>Betagalsidase 35 mg F/A (acima de 7 anos)</b></p> <p><b>Doença de Fabry</b></p> <p>*Atualizado em 27/01/2025</p>	<p><b>Para TODOS:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Laudo de Eletrocardiograma (sem validade)</li> <li>- Cópias dos exames:               <ul style="list-style-type: none"> <li>o Hemograma com plaquetas, eletrólitos, creatinina, uréia, perfil lipídico (HDL, colesterol total, triglicerídeos, LDL-C) e glicemia de jejum (validade 90 dias); e</li> <li>o Albuminúria, proteinúria e taxa de filtração glomerular (TFG) estimada ou clearance de creatinina. (validade 90 dias)</li> </ul> </li> </ul> <p><b>Exigido uma única vez para abertura de processo, não necessário para substituição/troca de medicamentos, acrescentar:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Para homens com 18 anos ou mais de idade:               <ul style="list-style-type: none"> <li>o Laudo de exame da atividade da enzima <math>\alpha</math>GAL-A; (sem validade) ou</li> <li>o Laudo de exame genético (análise do DNA) que demonstre mutação patogênica do gene que codifica a enzima <math>\alpha</math>GAL-A (sem validade).</li> </ul> </li> <li>- Para mulheres com 18 anos ou mais de idade:               <ul style="list-style-type: none"> <li>o Laudo de exame genético (análise do DNA) que demonstre mutação patogênica do gene que codifica a enzima <math>\alpha</math>GAL-A; (sem validade) ou</li> <li>o Laudo de exame genético familiar que documente ser paciente heterozigota portadora de mutação patogênica no gene da <math>\alpha</math>GAL-A; (sem validade) ou</li> <li>o Comprovação de ao menos uma das alterações bioquímicas extremamente sugestivas do diagnóstico de DF:                   <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ aumento na excreção urinária de GL-3; ou evidência histológica de acúmulo de GL-3), associada a, ao menos, uma das manifestações clínicas altamente sugestivas de DF (angioqueratoma confirmado por biópsia ou córnea verticilata) (sem validade)</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>- Para crianças (7 a 17 anos):               <ul style="list-style-type: none"> <li>o relato médico informando o diagnóstico clínico do paciente, detalhando as manifestações e sintomas da doença (validade 90 dias); ou</li> <li>o Laudo de biópsia renal demonstrando lesão podocitária (sem validade)</li> </ul> </li> </ul>	<p><b>Para TODOS:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Laudo de Eletrocardiograma</li> </ul> <p><b>Periodicidade:</b> anual.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemograma com plaquetas, eletrólitos, creatinina, uréia, perfil lipídico (HDL, colesterol total, triglicerídeos, LDL-C) e glicemia de jejum;</li> </ul> <p><b>Periodicidade:</b> anual.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Albuminúria, proteinúria e taxa de filtração glomerular (TFG) estimada ou clearance de creatinina.</li> </ul> <p><b>Periodicidade:</b> anual.</p>	<p><b>E75.2</b></p> <p>Devem ser atendidas em serviços especializados em genética.</p> <p><u><a href="#">Doença de Fabry</a></u></p> <p>(PCDT)</p>



**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**  
**ALFAGALSIDASE E BETAGALSIDASE**

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do (a) paciente), declaro ter sido informado (a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de alfafalsidase e beta-agalsidase, indicada para o tratamento de Doença de Fabry.

Os termos médicos me foram explicados e todas as minhas 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 os seguintes benefícios:

- Evitar, reduzir ou estabilizar a perda da função dos rins;
- Evitar, reduzir ou estabilizar as disfunções do coração (alterações da massa do ventrículo esquerdo, arritmias).

Fui também claramente informado (a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais eventos adversos e riscos:

- Os medicamentos alfafalsidase e beta-agalsidase são classificados na gestação como categoria B (não há estudos adequados em mulheres e em experimentos com animais não foram encontrados riscos).
- Os eventos adversos mais comuns dos medicamentos são: cefaleia, náusea, fadiga, diarreia, tosse, vômitos, tontura, artralgia, dor nas costas, pirexia, nasofaringite, parestesia, dor abdominal, dispneia, dor nos membros, dor no peito, palpitações, dor, mialgia, hipoestesia, faringite, astenia, calafrios, dor neuropática, erupção cutânea, edema periférico, zumbidos e tremores.
- Esses medicamentos podem levar os pacientes a desenvolverem anticorpos contra a proteína que o compõe.
- Consultas e exames durante o tratamento são necessários.
- Todos esses medicamentos são contraindicados em casos de hipersensibilidade (alergia) aos fármacos ou aos componentes da fórmula.

Estou ciente de que esse 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, inclusive se desistir de usar o medicamento.

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

Local:		Data:	
Nome do paciente:			
Cartão Nacional de Saúde:			
Nome do responsável legal:			
Documento de identificação do responsável legal:			
_____ <b>Assinatura do paciente ou do responsável legal</b>			
Médico Responsável:	CRM:	UF:	
_____ <b>Assinatura e carimbo do médico</b>			
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 \_\_\_\_\_