



Elaboração: 2019	Última revisão: 31/05/2022	Próxima Revisão: 05/2024
------------------	----------------------------	--------------------------

POLINEUROPATIA AMILOIDOTICA FAMILIAR - PAF

CID 10: E85.1 – Amiloidose heredofamiliar neuropática
Portaria Conjunta n. 922, de 10 de outubro de 2018

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

Tafamidis meglumina: cápsulas de 20 mg

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	✓ Renovação a cada 6 (seis) meses
☐ 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 , contendo quadro clínico determinado por especialistas na área de neurologia ou cardiologia , constatação do depósito amiloide, teste genético comprovando a mutação em TTR e histórico familiar da doença ☐ Termo de Esclarecimento e Responsabilidade	☐ 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. ☐ Laudo Médico , descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico, para mudança de posologia;

Exames

✓ Solicitação inicial	✓ Renovação a cada 6 (seis) meses
☐ Exame de DNA com a presença de mutação em TTR ☐ Hemograma; ☐ Creatinina; ☐ AST (Transaminase Glutâmico-Oxalacética-TGO); ☐ ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP); ☐ Creatinina; ☐ Uréia ☐ Glicemia em Jejum ☐ HDL e LDL; Facultativos ☐ Laudo de biópsia de glândula salivar OU tecido adiposo (biópsia de pele e partes moles) OU de nervo OU reto ☐ Laudo de Eletrocardiograma ☐ Laudo de Ecocardiografia transtorácica ☐ Dosagem de troponina ☐ Laudo de Ressonância magnética de coração ☐ Laudo de Cintilografia cardíaca com pirofosfato (ou outro marcador específico para a TTR) ☐ Laudo de Eletroneuromiografia dos 4 membros ☐ Ácido úrico	☐ Hemograma; ☐ Creatinina; ☐ AST (Transaminase Glutâmico-Oxalacética-TGO); ☐ ALT (Transaminase Glutâmico-Pirúvica –TGP); ☐ Creatinina; ☐ Uréia ☐ Glicemia em Jejum ☐ HDL e LDL; Anualmente (facultativo): ☐ Campimetria; ☐ Laudo de Eletroneuromiografia dos 4 membros; ☐ Tonometria (medição da PIO); ☐ Laudo de Eletrocardiograma ☐ Laudo de Ecocardiografia transtorácica ☐ Dosagem de troponina ☐ Laudo de Ressonância magnética de coração ☐ Laudo de Cintilografia cardíaca com pirofosfato (ou outro marcador específico para a TTR) *Caso não consiga realizar algum exame, lembrar de justificar para ser avaliado

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 **Doenças Raras** com as especialidades de **neurologia** e **cardiologia**, 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; No ato da entrega o paciente ou seu representante devem realizar a conferência (identificação, apresentação farmacêutica, lote, validade e quantidade dispensada que deve estar de acordo com o recibo que o mesmo assinará);

Em caso de medicamentos termolábeis (que necessitam de refrigeração) não serão dispensados sem a apresentação da caixa térmica e gelo (ou similar) suficientes para acondicionamento e período de transporte.

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

Teste 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
TAFAMIDIS

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso de tafamidis meglumina, indicados para o tratamento da Polineuropatia Amiloidótica Familiar.

Os termos médicos foram explicados e todas as minhas dúvidas foram resolvidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Expresso também minha concordância e espontânea vontade em submeter-me ao referido tratamento, assumindo a responsabilidade e os riscos por eventuais efeitos indesejáveis.

Assim, declaro que fui claramente informado (a) de que o medicamento que passo a receber pode trazer os seguintes benefícios: - posterga a progressão da neuropatia periférica; - melhora a condição nutricional. Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos, riscos e precauções: - medicamento classificado na gestação como fator de risco C (os estudos em animais revelaram toxicidade reprodutiva, portanto não é recomendado seu uso durante a gravidez ou em mulheres com potencial para engravidar que não utilizam métodos contraceptivos; - contraindicado em casos de hipersensibilidade (alergia) ao fármaco ou aos componentes da fórmula; - doentes com problemas hereditários de intolerância à frutose não devem tomar este medicamento. - mulheres com potencial para engravidar deverão utilizar um método contraceptivo eficaz durante o tratamento com tafamidis meglumina, e durante um mês após o tratamento, devido à meia-vida prolongada; - o tafamidis meglumina não deve ser utilizado durante a amamentação, e os dados farmacodinâmicos e toxicológicos disponíveis em animais mostraram excreção de tafamidis meglumina no leite; assim não pode ser excluído qualquer risco para os recém-nascidos e lactentes. - os efeitos adversos em geral são leves e bem tolerados, sendo os mais comuns são diarreia, dor abdominal e infecção urinária.

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 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

Declaro que não realizei transplante hepático.

Local:	Data:	
Nome do Paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
Assinatura do paciente ou responsável legal		
Nome do Médico:	CRM:	UF:
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.

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