



## DOENÇA DE GAUCHER

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.



## COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

### A critério do médico prescritor:

- Dosagem sérica - vitamina B12;
- Dosagem sérica – quitotriosidase, realizada em qualquer data;
- 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.
- $\beta$ -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:



## COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

- [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).

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](#).