



SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE  
COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COORDENADORIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE

**Nota Técnica Conjunta CAF e CPS nº 04, de 27 de setembro de 2022.**

**Assunto:** Orientações sobre o fluxo e utilização do medicamento dicloridrato de soproterina 100 mg – comprimido em mulheres com diagnóstico de fenilcetonúria e com pretensão de engravidar.

**Destinatários:**

- Núcleos de Assistência Farmacêutica dos Departamentos Regionais de Saúde (NAF/DRS);
- Farmácias de Medicamentos Especializados (FME);
- Farmácias de Demandas Judiciais e Administrativas dos DRS;
- Locais de dispensação de medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF);
- Profissionais prescritores;
- Serviços de saúde;
- Usuários do Sistema Único de Saúde (SUS).

**Considerando:**

- A Portaria conjunta nº 12, de 10 de setembro de 2019, que aprovou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria;
- A Portaria nº 211, de 29 de junho de 2022, que incluiu medicamentos e alterou registro de atributos pertencente ao Componente Especializado da Assistência Farmacêutica na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS (anexo 01).

**Informamos:**

A fenilcetonúria (FNC) é uma doença autossômica recessiva, causada por mutações no gene PAH que codifica a enzima hepática fenilalanina-hidroxilase (FAH). A deficiência de FAH resulta no acúmulo do aminoácido fenilalanina (FAL) no sangue e no líquido de indivíduos. A ausência ou atividade deficiente dessa enzima impede a conversão de fenilalanina, um aminoácido essencial, em tirosina (TIR). O acúmulo de FAL no organismo leva a uma neurotoxicidade com danos irreversíveis, e que só pode ser evitada se for precocemente diagnosticada e tratada. A enzima PAH tem como cofator a tetrahidrobiopterina (BH4) e, em pacientes com atividade residual da PAH, a administração de BH4 na forma de dicloridrato de soproterina pode atuar aumentando a atividade enzimática, permitindo maior controle metabólico de pacientes responsivos.

Pacientes com FNC devem receber, após menarca, orientação especial quanto aos métodos anticoncepcionais e ao planejamento da gravidez (com o objetivo de evitar embriopatia por FNC ou síndrome da FNC materna).

**Classificação da fenilcetonúria (FNC):**

- FNC clássica: paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina acima de 20 mg/dL no diagnóstico (sem tratamento);
- FNC leve: paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina entre 8 mg/dL e 20 mg/dL no diagnóstico (sem tratamento);
- Hiperfenilalaninemia não-FNC: paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina entre 2 mg/dL e 8 mg/dL no diagnóstico (sem tratamento);
- Hiperfenilalaninemia transitória: valores inferiores aos de FNC clássica em ausência de mutações do FAH.

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPCAAf - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599



**SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE**  
**COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA**  
**COORDENADORIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE**

**1. TESTE DE RESPONSABILIDADE COM DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA**

Poderão fazer uso do dicloridrato de sapropterina todas as pacientes com designação sexual feminino ao nascimento com diagnóstico de FNC (clássica ou leve) ou hiperfenilalaninemia não-FNC, desde que em período periconcepcional (definido como os três primeiros meses que antecedem as primeiras tentativas de concepção) ou durante a gestação (independente da idade gestacional de início, haja vista a possibilidade de gestação não planejada), que tenham sido consideradas responsivas de acordo com teste de responsividade.

O teste de responsividade pode ser realizado em todas as pacientes com FNC (clássica ou leve) ou hiperfenilalaninemia não-FNC, a partir da menarca. Conforme informações do quadro 01:

Quadro 01. **Teste de Responsividade com dicloridrato de sapropterina**

<b>Crítérios de inclusão</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Paciente com designação sexual feminino ao nascimento;</li><li>• Em idade fértil (após menarca);</li><li>• Diagnosticada com fenilcetonúria;</li><li>• Em acompanhamento regular nos <b>Serviços de Referência em Triagem Neonatal (SRTN)</b>;</li><li>• Com pretensão de engravidar.</li></ul>
<b>Unidades de atendimento a pacientes</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• SRTN – Unicamp</li><li>• SRTN – Usp Ribeirão Preto</li><li>• SRTN – Instituto Jô Clemente</li></ul>
<b>Como é feito o teste?</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Deverão fazer uso de dieta restrita em fenilalanina, com rigoroso controle alimentar;</li><li>• Uso da medicação dicloridrato de sapropterina (<b>dose 20mg/kg</b>), 1 (uma) vez ao dia, por 7 (sete) dias consecutivos;</li><li>• Para avaliação da resposta ao medicamento, serão necessárias coletas diárias de sangue em papel filtro para dosagem de fenilalanina, com 3 horas de jejum, no momento da administração da medicação.</li></ul>
<b>Materiais necessários para realização do teste</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Dicloridrato de sapropterina (em dose individualizada: 20mg/kg);</li><li>• Papel filtro (fornecido pelo SRTN a todas as pacientes);</li><li>• Lancetas (fornecido pelo SRTN a todas as pacientes);</li><li>• Balança para pesar os alimentos (<b>NÃO</b> será fornecida pelo SRTN);</li><li>• Diário alimentar.</li></ul>
<b>Coletas em casa</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Cada paciente será treinada para fazer as coletas de sangue em casa durante o teste;</li><li>• As amostras deverão ser guardadas e entregues no centro de referência ao final do teste.</li></ul>
<b>Análise das amostras</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• A análise das amostras coletadas durante os testes serão processadas pelo <b>Laboratório do Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) do Instituto Jô Clemente – IJN</b>.</li><li>• As amostras de fenilalanina e tirosina serão analisadas por espectrometria de massa.</li></ul>





**SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE**  
COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COORDENADORIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE

<b>Diário alimentar</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• É fundamental que o diário seja preenchido diariamente durante o teste;</li><li>• Para melhor precisão da quantidade de alimentos ingerida, é necessário o uso de balança para pesagem dos alimentos;</li><li>• Pacientes serão orientadas em relação à quantidade recomendada de ingestão diária de fenilalanina através dos alimentos durante o teste;</li><li>• Pacientes serão orientadas quanto ao padrão de cardápio que deverão seguir para garantir melhor precisão na interpretação dos resultados das coletas de fenilalanina.</li></ul>
-------------------------	--

As coletas para o teste de responsividade deverão ocorrer, ainda, nas 24h que antecedem o início do uso da medicação (Dia 0) e 24h após a administração da última dosagem (Dia 8). Será um total de 9 coletas durante o teste, conforme apresentado no quadro 02.

Quadro 2. Dias de coleta do teste de responsividade com dicloridrato de sopropterina.

DIAS DO TESTE	HORÁRIOS	COLETA (jejum de 3 horas)	MEDICAÇÃO
Dia 0	Entre 8h00 e 11h00	X	-----
Dia 1	Entre 8h00 e 11h00	X	Dose de sopropterina: 20 mg/Kg
Dia 2	Entre 8h00 e 11h00	X	Dose de sopropterina: 20 mg/Kg
Dia 3	Entre 8h00 e 11h00	X	Dose de sopropterina: 20 mg/Kg
Dia 4	Entre 8h00 e 11h00	X	Dose de sopropterina: 20 mg/Kg
Dia 5	Entre 8h00 e 11h00	X	Dose de sopropterina: 20 mg/Kg
Dia 6	Entre 8h00 e 11h00	X	Dose de sopropterina: 20 mg/Kg
Dia 7	Entre 8h00 e 11h00	X	Dose de sopropterina: 20 mg/Kg
Dia 8	Entre 8h00 e 11h00	X	-----

Serão considerados responsivos os pacientes que tiverem redução de pelo menos 30% nos níveis séricos de fenilalanina, sem redução da ingestão de fenilalanina.

**Observações:**

- Para participar do teste, as participantes maiores de 18 anos deverão assinar o Termo de Esclarecimento e Responsabilidade (anexo 02), o qual informa todos os riscos e benefícios do mesmo;
- Para as pacientes menores de 18 anos, os pais ou responsáveis legais deverão assinar o Termo de Esclarecimento e Responsabilidade e a paciente deverá assinar o Termo de Assentimento (Anexo 03), formalizando o interesse em participar do teste;
- Possíveis sobras do medicamento devem ser entregues pelo paciente ao centro de referência para o devido descarte.

**2. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO PARA USO DE DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA**

Conforme Portaria Conjunta nº 12, de 10 de setembro de 2019, que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria:

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPAAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599



**SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE**  
COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COORDENADORIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE

**Critérios de inclusão:**

Poderão fazer uso do dicloridrato de sapropterina todos os indivíduos com designação sexual feminino ao nascimento, com diagnóstico de FNC (clássica ou leve) ou hiperfenilalaninemia não-FNC, desde que em período periconcepcional (definido como os três primeiros meses que antecedem as primeiras tentativas de concepção) ou durante a gestação (independentemente da idade gestacional de início, haja visto a possibilidade de gestação não planejada), que tenham sido consideradas responsivas de acordo com teste de responsividade, conforme item 1 desta Nota Técnica.

**Critérios de exclusão:**

**Pacientes que apresentarem as seguintes condições**

- Aumento de fenilalanina secundário à tirosinemia ou dano hepático
- Hiperfenilalaninemia transitória
- Hiperfenilalaninemia por defeito na síntese ou reciclagem tetrahydrobiopterina (BH4) ou por mutações em DNAJC12
- Indivíduos do sexo masculino, indivíduos do sexo feminino não responsivos no teste de responsividade ao dicloridrato de sapropterina e indivíduos do sexo feminino que não estejam em período periconcepcional.

**Interrupção do tratamento com dicloridrato de sapropterina**

- Não adesão ao tratamento medicamentoso (não seguimento da prescrição dietética por período superior a 30 dias, ou a não ingestão de pelo menos 80% da dose prescrita do medicamento, após terem sido tomadas as medidas educacionais cabíveis)
- Falha terapêutica (ausência, em três meses de tratamento regular com dicloridrato de sapropterina, de pelo menos 50% de aumento da tolerância à fenilalanina, ou de diminuição dos níveis de fenilalanina em pelo menos 30% sem alteração na dieta)
- Ocorrência de evento adverso grave relacionado ao medicamento

Os critérios de exclusão PARA USO DE DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA serão atestados pelo serviço de referência responsável pelo acompanhamento do usuário por meio de:

- um relatório médico circunstanciado, ou
- laudo com o resultado negativo ao teste de responsividade.

Este documento será enviado pelos Serviços de Referência para Fenilcetonúria do Estado de São Paulo às Farmácias de Medicamentos Especializados de referência para Fenilcetonúria, que providenciará o registro da exclusão da paciente no sistema informatizado Medex (campo "lembrete" presente no guia "Lembrete/Histórico" da tela de "Dispensação de Medicamento").

### 3. DISPENSAÇÃO DO MEDICAMENTO

Conforme Portaria Conjunta nº 12, de 10 de setembro de 2019, será fornecido pelas Farmácias de Medicamentos Especializados de referência para fenilcetonúria o medicamento dicloridrato de sapropterina para:

1. Realização do teste de responsividade ao dicloridrato de sapropterina;

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPCAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



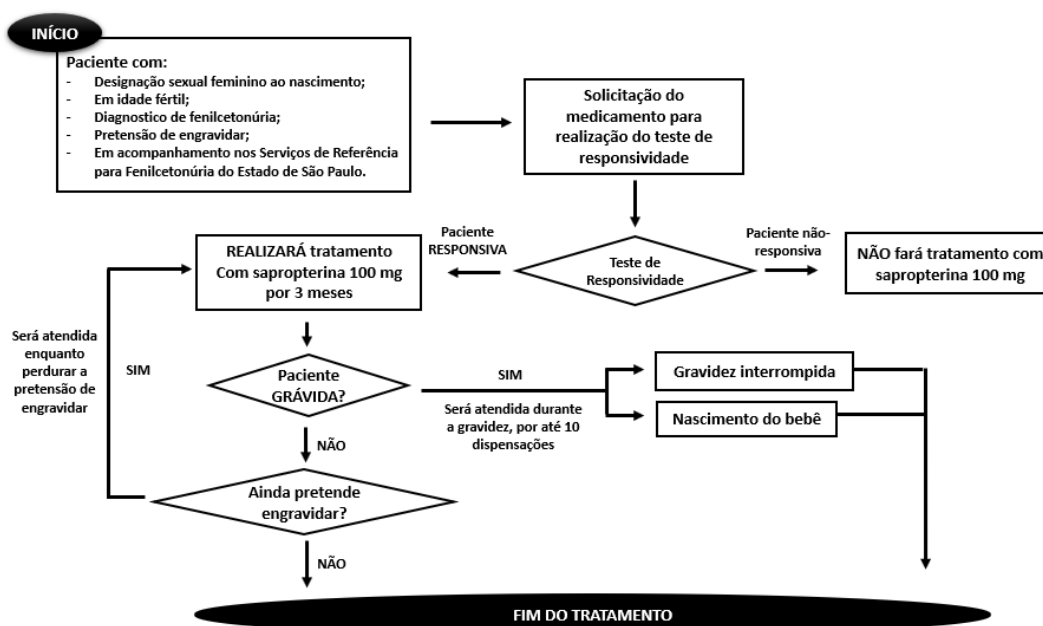
SESDCI2022226599



SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE  
COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COORDENADORIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE

2. Pacientes responsivos ao teste, nos 3 (três) meses anteriores ao período das tentativas de concepção (período periconcepcional) e/ou durante a gestação (independentemente da idade gestacional de início). Caso a pessoa não engravide no período inicial de 3 (três) meses, enquanto perdurar a pretensão de engravidar e não houver critérios de interrupção do tratamento – Figura 01.

Figura 01. Fluxo de atendimento da paciente para tratamento com dicloridrato de sopropterina 100 mg.



Para ter acesso ao medicamento, deve ser entregue corretamente os documentos nas Farmácias de Medicamentos Especializados (FME) da Secretaria de Estado de São Paulo (SES/SP), conforme Guia de Orientações de Medicamentos, disponível no Portal da SES/SP. Para consultá-lo:

- Acesse: [www.saude.sp.gov.br](http://www.saude.sp.gov.br);
- Clique no link: "[Medicamentos](#)";
- Clique no link: "[Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica](#)";
- Clique no link: "[Relação Estadual de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica](#)";
- Clique no link: "[MEDICAMENTO](#)" ou "[PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZ TERAPÊUTICA](#)";
- Clique no link do medicamento ou PCDT que deseja consultar.

### 3.1. Farmacovigilância

Caso o paciente relate eventos adversos após o uso dos medicamentos, os farmacêuticos dos locais de dispensação deverão registrar a notificação no site da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) ou do Centro de Vigilância Sanitária (CVS) da SES/SP, seguindo os seguintes passos:



SESDCI2022226599



SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE  
COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COORDENADORIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE

- Acesse o Portal do CVS - SES/SP: <http://www.cvs.saude.sp.gov.br/> ;
- Clique no link: “Notifique” > “[Eventos Adversos e Queixas Técnicas de Produtos](#)”;



- Clique no link: “Notificação On line”.



- Preencha a notificação com os dados e relatos do paciente, buscando inserir o maior número de informações solicitadas e detalhar o máximo possível o evento adverso.

#### 4. RESPONSABILIDADE PELA AQUISIÇÃO DO MEDICAMENTO

Haverá aquisição centralizada do medicamento dicloridrato de sopropterina pela Coordenadoria de Assistência Farmacêutica da Secretaria de Estado da Saúde de São Paulo para abastecimento das Farmácias de Medicamentos Especializados (FME) da Secretaria de Estado de São Paulo (SES/SP), mediante transferência de recursos do Ministério da Saúde, advindos da produção do procedimento 06.04.63.006-9 - SAPROPTERINA 100 MG (POR COMPRIMIDO) – Grupo 1B do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.

Caberá as FME a codificação e o registro da dispensação nos sistemas informatizados de gestão da assistência farmacêutica, conforme o respectivo procedimento no subsistema APAC (Autorização de Procedimentos de Alta Complexidade), do Sistema de Informações Ambulatoriais do SUS (SIA-SUS), considerando os trâmites habitualmente realizados.

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPAAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599



**SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE**  
**COORDENADORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA**  
**COORDENADORIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE**

Esta Nota Técnica entra em vigor na data de sua publicação e está disponível no Portal da SES/SP. Para consultá-la:

- Acesse o portal da SES/SP: "[www.saude.sp.gov.br](http://www.saude.sp.gov.br)";
- Clique no link: "[Medicamentos](#)";
- Clique no link: "[Notas Técnicas da Assistência Farmacêutica](#)".

**Renata Zaidan dos Santos Tupinambá**

Diretor Técnico de Saúde II  
GCAMIF/Grupo de Farmacologia  
Coordenadoria de Assistência Farmacêutica  
SES/SP

**Cleuber Silva Araújo**

Agente Técnico de Saúde (Farmacêutico)  
CAAF/ Grupo de Planejamento e Articulação das Ações de  
Assistência Farmacêutica  
Coordenadoria de Assistência Farmacêutica  
SES/SP

**Simone Norika Kuriyama**

Diretor Técnico de Saúde II – Em exercício  
CPCAAF/ Grupo de Gestão da Assistência Farmacêutica  
Coordenadoria de Assistência Farmacêutica  
SES/SP

**Carmela Maggiuzzo Grindler**

Assessor Técnico de Coordenação CPS / GTAS III  
Área Técnica de Doenças Raras e Triagem Neonatal  
Coordenadoria de Planejamento em Saúde  
SES/SP

**Emanuela Pires da Silva**

Diretor Técnico de Saúde III  
Grupo de Farmacologia  
Coordenadoria de Assistência Farmacêutica  
SES/SP

**Karina de Oliveira Fatel Martins**

Diretor Técnico de Saúde III  
Grupo de Planejamento e Articulação das Ações de  
Assistência Farmacêutica  
Coordenadoria de Assistência Farmacêutica  
SES/SP

**Geuza Rodrigues Ramos**

Diretor Técnico de Saúde III  
Grupo de Gestão da Assistência Farmacêutica  
Coordenadoria de Assistência Farmacêutica  
SES/SP

**Alexandra Mariano Fidêncio**

Coordenador de Saúde  
Gabinete do Coordenador  
Coordenadoria de Assistência Farmacêutica  
SES/SP



Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBÁ - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPCAAFF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.  
Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599

## DIÁRIO OFICIAL DA UNIÃO

Publicado em: 30/06/2022 | Edição: 122 | Seção: 1 | Página: 142

Órgão: Ministério da Saúde/Secretaria de Atenção Especializada à Saúde

### PORTARIA Nº 211, DE 29 DE JUNHO DE 2022

Inclui medicamentos e altera registro de atributos pertencente ao Componente Especializado da Assistência Farmacêutica na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS.

A Secretária de Atenção Especializada à Saúde no uso de suas atribuições,

Considerando a Portaria SCTIE/MS nº 68, de 30 de dezembro de 2020, que torna pública a decisão de incorporar o medicamento Ivacaftor para pacientes acima de 6 anos, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS, conforme estabelecido pelo Ministério da Saúde e com reavaliação após três anos de disponibilização da tecnologia pelo SUS;

Considerando a reavaliação da posologia do Infiximabe 10 mg/mL injetável (por frasco-ampola com 10 ml) para tratamento de artrite reumatoide, artrite idiopática juvenil, retocolite ulcerativa, artrite psoriaca, espondilite anquilosante e doença de Crohn, de acordo com o disposto nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas;

Considerando a reavaliação da quantidade de sapropterina 100 mg necessária para adequação ao Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria (Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº12 de 10 setembro de 2019), ao se considerar a adição do quantitativo de medicamento para o teste de responsividade à sapropterina;

Considerando a solicitação das Secretarias de Saúde dos Estados e do Distrito Federal acerca da diferenciação administrativa dos medicamentos biológicos - originador e biossimilar, no caso adalimumabe 40 mg injetável, distribuídos no âmbito do Sistema Único de Saúde, como ferramenta de garantia da segurança do paciente e a minimização de erros de dispensação; e

Considerando a avaliação da Coordenação-Geral do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica do Departamento de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos da Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde, resolve:

Art. 1º Ficam incluídos, na forma de organização 86 - Outros Produtos para o Sistema Respiratório do grupo 06 - Medicamentos, subgrupo 04 - Componente Especializado da Assistência Farmacêutica, da Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS, os medicamentos a seguir especificados:

Procedimento:	06.04.86.001-3 IVACFTOR 150 MG (POR COMPRIMIDO REVESTIDO)
Instrumento de Registro	06- APAC (Proc. Principal)
Modalidade	01-Ambulatorial
Complexidade	AC- Alta Complexidade
Tipo de Financiamento	02- Assistência Farmacêutica
Quantidade máxima	62
Sexo	Ambos
Idade Mínima	06 Anos
Idade Máxima	130 Anos
Valor Ambulatorial CA.	R\$ 0,00

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPAAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599





Valor Hospitalar SP:	R\$ 0,00
Valor Hospitalar SH:	R\$ 0,00
Valor Hospitalar Total:	R\$ 0,00
CID-10	E84.0 - Fibrose Cística com manifestações pulmonares
	E84.8 - Fibrose Cística com outras manifestações
Serviço/classificação	125-Serviço de farmácia-001 - Dispensação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.
Atributo Complementar	009 - Exige CNS, 014-Admite APAC de Continuidade, 022-Exige registro na APAC de dados complementares

Procedimento:	06.04.38.012-7 - ADALIMUMABE 40 MG INJETÁVEL (POR SERINGA PREENCHIDA) (BIOSSIMILAR A)
Descrição	Este medicamento deverá ser indicado conforme critérios definidos no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas vigente. Poderá ser registrada quantidade superior a 3 (três) seringas preenchidas no caso de doença de Crohn (CID-10:K50.0, K50.1, K50.8), uveíte não infecciosa (CID-10: H15.0, H20.1, H30.1, H30.2, H30.8), Psoríase (CID-10:L40.0, L40.1, L40.4, L40.8 e Hidradenite supurativa (CID-10: L73.2)
Instrumento de Registro	06- APAC (Proc. Principal)
Modalidade	01-Ambulatorial
Complexidade	AC- Alta Complexidade
Tipo de Financiamento	02- Assistência Farmacêutica
Quantidade máxima	7
Sexo	Ambos
Idade Mínima	0 meses
Idade Máxima	130 Anos
Valor Ambulatorial SA:	R\$ 0,00
Valor Ambulatorial Total:	R\$ 0,00
Valor Hospitalar SP:	R\$ 0,00
Valor Hospitalar SH:	R\$ 0,00
Valor Hospitalar Total:	R\$ 0,00
CID-10	M05.0 Síndrome de Felty
	M05.1 Doença reumatóide do pulmão
	M05.2 Vasculite reumatóide
	M05.3 Artrite reumatóide com comprometimento de outros órgãos e sistemas
	M05.8 Outras artrites reumatóides soro-positivas
	M06.0 Artrite reumatóide soro-negativa
	M06.8 Outras artrites reumatóides especificadas
	M07.0 Artropatia psoriásica interfalangiana distal
	M07.2 Espondilite psoriásica
	M07.3 Outras artropatias psoriásicas
	M08.0 Artrite reumatóide juvenil
	M08.1 Espondilite ancilosante juvenil
	M08.2 Artrite juvenil com início sistêmico
	M08.3 Poliartrite juvenil (soro-negativa)
	M08.4 Artrite juvenil pauciarticular
	M08.8 Outras artrites juvenis
	M08.9 Artrite juvenil não especificada
	M45 Espondilite ancilosante

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPAAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/signaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599



	H20.1 Iridociclite crônica
	H30.1 Inflamação coriorretiniana disseminada
	H30.2 Ciclite posterior
	H30.8 Outras inflamações coriorretinianas
	K50.0 Doença de crohn do intestino delgado
	K50.1 Doença de crohn do intestino grosso
	K50.8 Outra forma de doença de crohn
	L40.0 Psoríase vulgar
	L40.1 Psoríase pustulosa generalizada
	L40.4 Psoríase gutata
	L40.8 Outras formas de psoríase
	L73.2 Hidradenite supurativa
Serviço/classificação	125-Serviço de farmácia-001 - Dispensação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica
Atributo Complementar	009- Exige CNS, 014-Admite APAC de Continuidade, 022-Exige registro na APAC de dados complementares

Art.2º Ficam alterados na Tabela de Procedimentos do SUS, os atributos dos procedimentos conforme a seguinte especificação:

CÓDIGO	NOME	ALTERAÇÕES
06.04.38.004-6	INFLIXIMABE 10 MG /ML INJETÁVEL (POR FRASCO AMPOLA COM 10 ML)	Alterar a Quantidade máxima para: 10 Incluir: Descrição: ESTE MEDICAMENTO DEVERÁ SER INDICADO COM OS CRITÉRIOS DEFINIDOS NO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS VIGENTE. APENAS NO CASO DE ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL (CID-10:M08.0, M08.1, M08.2, M08.3, M08.4, M08.8, M08.9) PODERÁ SER REGISTRADA QUANTIDADE SUPERIOR A 06 (SEIS).
06.04.38.005-4	INFLIXIMABE 10 MG /ML INJETÁVEL (POR FRASCO AMPOLA COM 10 ML)	Excluir Descrição: ESTE MEDICAMENTO DEVERÁ SER INDICADO COM OS CRITÉRIOS DEFINIDOS NO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS VIGENTE. APENAS NO CASO DA RETOCOLITE ULCERATIVA (CID-10:K51.0, K51.2, K51.3, K51.5 E K51.8) PODERÁ SER REGISTRADA QUANTIDADE SUPERIOR A 05(CINCO).
06.04.38.011-9	INFLIXIMABE 10 MG /ML INJETÁVEL (POR FRASCO AMPOLA COM 10 ML) (BIOSSIMILAR A)	Alterar a Descrição para: ESTE MEDICAMENTO DEVERÁ SER INDICADO CONFORME CRITÉRIOS DEFINIDOS NO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS VIGENTE. PODERÁ SER REGISTRADA QUANTIDADE SUPERIOR A 6 (SEIS) FRASCOS-AMPOLA NO CASO DE DOENÇA DE CROHN (CID-10:K50.0, K50.1, K50.8), RETOCOLITE ULCERATIVA (CID-10:K51.0, K51.2, K51.3, K51.5, K51.8), ARTRITE PSORIÁICA (CID-10:M07.0, M07.2, M07.3, ESPONDILITE ANCILOSA (CID-10: M45, M46.8) E ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL (CID-10: M08.0, M08.1, M08.2, M08.3, M08.4, M08.8, M08.9)
06.04.63.006-9	SAPROPTERINA 100 MG (POR COMPRIMIDO)	Alterar a Quantidade máxima para:330

Art. 3º Cabe à Coordenação-Geral de Gestão de Sistemas de Informações em Saúde do Departamento de Regulação, Avaliação e Controle da Secretaria de Atenção Especializada à Saúde do Ministério da Saúde - CGSI/DRAC/SAES/MS a adoção de providências necessárias para adequar o Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS - SIGTAP e o Repositório de Terminologias em Saúde - RTS, conforme disposições desta Portaria.

Art. 4º Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, com efeitos operacionais no Sistema de Informação Ambulatorial - SIA/SUS, na competência Julho/2022.

**MAÍRA BATISTA BOTELHO**

Este conteúdo não substitui o publicado na versão certificada.

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/signaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599



TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do(a) paciente),  
declaro ter sido informado(a) claramente sobre benefícios, riscos, contraindicações e principais  
efeitos adversos relacionados ao uso de dicloridrato de sapropterina indicado para o  
tratamento da fenilcetonúria. Os termos médicos 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:

- melhora dos sintomas da doença, como diminuição da fenilalanina no sangue e  
aumento da tolerância da fenilalanina consumida por via alimentar.

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

- os efeitos adversos mais relatados foram dor de cabeça, vômito, diarreia e  
gastroenterite;

- o medicamento somente poderá ser utilizado em gestantes se a responsividade da  
paciente já for conhecida anteriormente;

- contraindicação em casos de hipersensibilidade (alergia) ao fármaco ou aos  
componentes da fórmula.

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 se 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.

Local: _____	Data: _____
Nome do paciente: _____	
Cartão Nacional do SUS: _____	
Nome do responsável legal: _____	
Documento de identificação do responsável legal: _____	
_____ Assinatura do paciente ou do responsável legal:	
_____ Assinatura e carimbo do médico Data:	

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico /  
CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde /  
CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de  
Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de  
Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II /  
CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto /  
CAF/GGAF/CPAAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III /  
CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III /  
CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.

Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em  
<https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599

## TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

### Teste de responsividade ao dicloridrato de sopropterina

Você está sendo convidado para fazer do teste de responsividade ao dicloridrato de sopropterina.

Caso você seja responsivo ao teste, você poderá utilizar esta medicação em caso de gravidez. Isso irá possibilitar que a fenilalanina no sangue diminua, com aumento da ingestão de fenilalanina na dieta e melhora da tolerância na alimentação. E o mais importante, fazendo com, no caso de gravidez, o feto cresça de forma saudável do ponto de vista do metabolismo de fenilalanina.

Você deve saber que o dicloridrato de sopropterina, este medicamento que deve tomar durante o teste, pode causar alguns efeitos não desejáveis, como irritação na pele, chiado ou dificuldade para respirar, náuseas, tontura ou desmaio, tosse persistente, inflamação no estômago (queimação, asia), agitação e nervosismo além do normal. Caso tenha estes sintomas, avisar o seu médico.

Use somente o dicloridrato de sopropterina na dose prescrita pelo seu médico e pelo tempo recomendado por ele. Qualquer uso da medicação fora de orientação dada pelo seu médico pode trazer riscos à saúde.

As meninas que irão participar dessa pesquisa têm 12 anos de idade ou mais. Você não precisa fazer este teste se não quiser. É um direito seu e não terá nenhum problema se desistir. O teste será feito no Instituto Jô Clemente. Você receberá as orientações de como fazer este teste pela equipe do Instituto Jô Clemente, tanto em relação ao medicamento dicloridrato de sopropterina como as coletas de exames (que são iguais aos controles de exames que você já faz nas consultas da faneilcetonúria no Instituto Jô Clemente).

Eu \_\_\_\_\_ aceito participar teste de responsividade ao dicloridrato de sopropterina. Entendi as coisas ruins e as coisas boas que podem acontecer. Entendi que posso dizer “sim” e participar, mas que, a qualquer momento, posso dizer “não” e desistir. Os pesquisadores tiraram minhas dúvidas e conversaram com os meus



SESDCI2022226599

responsáveis. Recebi uma cópia deste termo de assentimento e li e concordo com o teste.

São Paulo, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_

Assinado com senha por CLEUBER SILVA ARAÚJO - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GPAAAF/CAAF - 27/09/2022 às 12:22:31, ALEXANDRA MARIANO FIDÊNCIO - Coordenador de Saúde / CAF/COORDENADOR - 27/09/2022 às 13:38:23, RENATA ZAIDAN DOS SANTOS TUPINAMBA - Agente Técnico de Assistência à Saúde Farmacêutico / CAF/GF - 27/09/2022 às 14:55:30, GEUZA RAMOS RODRIGUES - Diretor Técnico de Saúde III - Substituto / CAF/GGAF - 27/09/2022 às 14:56:49, EMANUELA PIRES DA SILVA - Diretor Técnico de Saúde II / CAF/GF - 28/09/2022 às 14:24:07, SIMONE NORIKA KURIYAMA LOEVE - Diretor Técnico de Saúde II - Substituto / CAF/GGAF/CPAAAF - 29/09/2022 às 09:56:49, KARINA DE OLIVEIRA FATEL MARTINS - Diretor Técnico de Saúde III / CAF/GPAAAF - 30/09/2022 às 11:29:06 e CARMELA MAGGIUZZO GRINDLER - Diretor Técnico de Saúde III / CPS/GTASIII/TNDR - 30/09/2022 às 11:45:39.  
Documento Nº: 53516010-7400 - consulta à autenticidade em <https://www.documentos.spsempapel.sp.gov.br/sigaex/public/app/autenticar?n=53516010-7400>



SESDCI2022226599