

ALFA-ALGLICOSIDASE

Doença de Pompe (Doença de Depósito de Glicogênio)

Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº 12, de 03 de agosto de 2020 ([Protocolo na íntegra](#) e [Protocolo Resumido](#))

Informações gerais

Dosagem / Apresentação: 50 mg - frasco-ampola

CID contemplado: E74.0

Quantidade máxima mensal:

- **Para dispensação:** 20 mg/kg, via intravenosa, a cada 15 dias.
- **Para faturamento (SIGTAP):** 80 frascos.

Grupo de financiamento: 1A - Aquisição centralizada pelo Ministério da Saúde

Observações: Conservar em temperatura de 2°C a 8°C.

Documentos necessários para solicitação do medicamento

1ª Solicitação

1. [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.
ATENÇÃO: O LME terá 90 (noventa) dias de validade para solicitação do medicamento, a partir da data de seu preenchimento pelo médico solicitante.
2. Prescrição de medicamento original, em duas vias, elaborada de forma completa e legível, pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente.

ALFA-ALGLICOSIDASE – DOENÇA DE POMPE (DOENÇA DE DEPÓSITO DE GLICOGÊNIO)
(Atualizado em 08/09/2025)

3. Cópia de documentos pessoais do paciente

- Documento de identificação válido (conforme legislação vigente) que conste o número do CPF/CIN;
- Comprovante de residência em nome do usuário, com o CEP (considerando a apresentação de comprovante de residência em nome de terceiros, se faz necessário comprovação do vínculo com a pessoa cujo nome consta no comprovante, podendo ser feito por uma carta de residência ou outro documento que comprove o vínculo);
- Cartão Nacional de Saúde (CNS).

4. Cópia dos exames:

- Relatório médico descrevendo sinais e/ou sintomas de suspeita clínica;
- Atividade da enzima alfa-glicosidase ácida < 10% do limite inferior dos valores de referência em fibroblastos ou leucócitos, com atividade da enzima de referência, avaliada na mesma amostra e pelo mesmo método, apresentando valores normais; **OU**
- Presença de variantes patogênicas em homozigose ou heterozigose composta no gene *GAA*.

5. [Termo de Esclarecimento e Responsabilidade](#)

Renovação da Continuidade

1. [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 (semestralmente).

ATENÇÃO: O LME terá 90 (noventa) dias de validade para solicitação do medicamento, a partir da data de seu preenchimento pelo médico solicitante.

2. Prescrição de medicamento original, em duas vias, elaborada de forma completa e legível, pelo médico responsável pelo atendimento ao paciente (semestralmente).
3. Cópia dos documentos pessoais do paciente;
- Comprovante de residência em nome do usuário, com o CEP (considerando a apresentação de comprovante de residência em nome de terceiros, se faz necessário comprovação do vínculo com a pessoa cujo nome consta no comprovante, podendo ser feito por uma carta de residência ou outro documento que comprove o vínculo);

- Documento de identificação válido (conforme legislação vigente) que conste o número do CPF/CIN, em caso de emissão nos últimos 6 meses.

4. A critério do médico prescritor:

Anualmente:

- Ecocardiograma.

De posse dos documentos mencionados, o paciente ou seu representante deve dirigir-se a um dos [locais de dispensação de medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica do Estado de São Paulo](#) para entrega dos documentos e dispensação do medicamento.

Caso não possa comparecer pessoalmente, o paciente poderá designar representantes para a retirada do medicamento na unidade responsável.

Para o cadastro de representantes, serão exigidos os seguintes documentos:

- I – [Declaração autorizadora](#);
- II – Cópia de documentos pessoais do representante: documento de identidade;
- II – Número de telefone do representante.