FENILCETONÚRIA	
Portaria SAS - SCTIE/MS n° 12 – 10/09/2019	
Medicamento	**FÓRMULA DE AMINOÁCIDOS ISENTA DE FENILALANINA** **COMPLEMENTO ALIMENTAR PARA PACIENTES FENILCETONÚRICOS**
CID 10	**E70.0, E70.1**
Apresentação	Fórmula para menores de 1 ano, entre 1 a 8 anos e para maiores de 8 anos
Inclusão	Apresentar um dos critérios de inclusão: - Fenilalanina (FAL) > 10 mg/dL - Fenilalanina entre 08 e 10 mg/dL em 3 dosagens consecutivas
Anexos Obrigatórios	"Teste do Pezinho" ou dosagens laboratoriais de Fenilalanina sérica.
Administração	**Idade (anos)** — **Necessidade aproximada de Fenilalanina (mg/kg de peso/dia)** 0 a 0,5 — 20 – 70 0,5 a 1 — 15 – 50 1 a 4 — 15 – 40 4 a 7 — 15 – 35 7 a 15 — 15 – 30 15 a 19 — 10 – 30
Prescrição Máxima Mensal	Para < de 1 ano – 1550g Para > de 1 ano – 3617
Monitoramento	Níveis séricos de FAL a cada 15 dias nos pacientes fenilcetonúricos até 1 ano de idade e nas grávidas. Nos demais pacientes, mensalmente.
Exclusão	Tirosinemia; hiperfenilalaninemia transitória; hiperfenilalaninemia por defeito de BH4.
Tempo de Tratamento	Por toda a vida.
Medicamento	**DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA**
CID 10	**E70.0, E70.1**
Apresentação	100mg (comprimido)
Inclusão	Indivíduos do sexo feminino, com diagnóstico de FNC, em período preconcepcional ou gestando, responsivos ao Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina*.
Anexos Obrigatórios	Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina*.
Administração	10 mg/kg de peso/dia. Dose única diária.
Prescrição Máxima Mensal	330 comprimidos
Monitoramento	Dosagens dos níveis séricos de fenilalanina devem ser feitas a cada 15 dias nas pacientes fenilcetonúricas grávidas. Esta recomendação poderá ser adaptada às necessidades das pacientes e às condições do Centro de tratamento.
Exclusão	Indivíduos do sexo masculino. Indivíduos do sexo feminino que não estejam em período preconcepcional e não grávidos e os nestas condições, não responsivos ao Teste de Dicloridrato de Sapropterina*.

DIAF
Diretrizes de Assistência Farmacêutica

Tempo de Tratamento	O dicloridrato de sapropterina deverá ser utilizado até o parto, ou suspenso em caso de a paciente apresentar algum evento adverso grave durante a gestação.
Validade dos Exames	Dosagens laboratoriais de fenilalanina sérica: indeterminada; Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina*: indeterminada.
Especialidade Médica	Não especificada a especialidade médica.
* O medicamento Dicloridrato de Sapropterina pode ser solicitado para realização do Teste de Responsividade seguindo o descrito no Fluxo de Solicitação de Sapropterina para Realização do Teste de Responsividade.	
CID-10: **E70.0** Fenilcetonúria clássica **E70.1** Outras hiperfenilalaninemias (por deficiência de fenilalanina-hidroxilase)	

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica