

<b>FENILCETONÚRIA</b>															
<b>Portaria SAS - SCTIE/MS nº 12 – 10/09/2019</b>															
<b>Medicamento</b>	<b>FÓRMULA DE AMINOÁCIDOS ISENTA DEFENILALANINA COMPLEMENTO ALIMENTAR PARA PACIENTES FENILCETONÚRICOS</b>														
<b>CID 10</b>	<b>E70.0, E70.1</b>														
<b>Apresentação</b>	Fórmula para menores de 1 ano, entre 1 a 8 anos e para maiores de 8 anos														
<b>Inclusão</b>	Apresentar um dos critérios de inclusão: - Fenilalanina (FAL) > 10mg/dL - Fenilalanina entre 08 e 10mg/dL em 3 dosagens consecutivas														
<b>Anexos Obrigatórios</b>	“Teste do Pezinho” ou dosagens laboratoriais de Fenilalanina sérica.														
<b>Administração</b>	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: left;">Idade (anos)</th> <th style="text-align: left;">Necessidade aproximada de Fenilalanina (mg/kg de peso/dia)</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>0 a 0,5</td> <td>20 – 70</td> </tr> <tr> <td>0,5 a 1</td> <td>15 – 50</td> </tr> <tr> <td>1 a 4</td> <td>15 – 40</td> </tr> <tr> <td>4 a 7</td> <td>15 – 35</td> </tr> <tr> <td>7 a 15</td> <td>15 – 30</td> </tr> <tr> <td>15 a 19</td> <td>10 – 30</td> </tr> </tbody> </table>	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
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														
<b>Prescrição Máxima Mensal</b>	Para < de 1 ano – 1550g Para > de 1 ano – 3617														
<b>Monitoramento</b>	Níveis séricos de FAL a cada 15 dias nos pacientes fenilcetonúricos até 1 ano de idade e nas grávidas. Nos demais pacientes, mensalmente.														
<b>Exclusão</b>	Tirosinemia, hiperfenilalalinemia transitória, hiperfenilalalinemia por defeito de BH4.														
<b>Tempo de Tratamento</b>	Por toda a vida.														
<b>Medicamento</b>	<b>DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA</b>														
<b>CID 10</b>	<b>E70.0, E70.1</b>														
<b>Apresentação</b>	100mg (comprimido)														
<b>Inclusão</b>	Indivíduos do sexo feminino, com diagnóstico de FNC, em período preconcepcional ou gestando, responsivos ao Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina*. Idade mínima: 10 anos. Idade máxima: 70 anos.														
<b>Anexos Obrigatórios</b>	Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina*.														
<b>Administração</b>	10mg/kg de peso/dia. Dose única diária.														
<b>Prescrição Máxima Mensal</b>	310 cp														
<b>Monitoramento</b>	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.														
<b>Exclusão</b>	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*.														
<b>Tempo de Tratamento</b>	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.														
<b>Validade dos Exames</b>	Dosagens laboratoriais de fenilalanina sérica: indeterminada; Teste de Responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina*: indeterminada.														
<b>Especialidade Médica</b>	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.															
<b>CID-10:</b> <b>E70.0</b> Fenilcetonúria clássica <b>E70.1</b> Outras hiperfenilalaninemias (por deficiência de fenilalanina-hidroxilase)															