

PAF - POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR		
Portaria SAS/MS/SCTIE nº 22 – 02/10/2018		
Medicamento	TAFAMIDIS MEGLUMINA	
CID 10	E85.1	
Apresentação	20 mg (cápsulas)	
Inclusão	<ul style="list-style-type: none"> - Pacientes maiores de 18 anos de idade; - Diagnóstico confirmado de amiloidose associada à transtirretina em pacientes adultos com polineuropatia sintomática em estágio inicial (estágio I) e não submetidos a transplante hepático; - DNA com a presença de mutação no gene <i>TTR</i> e sintomatologia compatível*. 	
Anexos Obrigatórios	<ul style="list-style-type: none"> - Formulário Médico completamente preenchido, assinado e carimbado pelo médico assistente; - Exames laboratoriais: proteinúria e função renal (ureia, creatinina, ácido úrico, taxa de filtração glomerular, proteína em urina de 24 horas). - Exame genético: comprovando a mutação em <i>TTR</i>. 	
Administração	20 mg por via oral, uma vez ao dia, com ou sem alimentos.	
Prescrição Máxima Mensal	31 cápsulas	
Monitoramento	- Proteinúria e função renal (ureia, creatinina, ácido úrico, taxa de filtração glomerular, proteína em urina de 24 horas).	
Exclusão	<ul style="list-style-type: none"> - Pacientes previamente submetidos a transplante hepático por amiloidose associada à <i>TTR</i>; - Pacientes com hipersensibilidade conhecida ao tafamidis meglumina ou a qualquer outro componente da fórmula; - Gestante e lactentes; - Pacientes em estágio intermediário e avançado da doença (estágio II e III). 	
Tempo de Tratamento	- Gestantes devem descontinuar o tratamento, podendo retomar o tratamento após a gestação e período de lactação.	
Validade dos Exames	<ul style="list-style-type: none"> - Exames laboratoriais: ureia, creatinina, ácido úrico, taxa de filtração glomerular, proteína em urina de 24 horas: 6 meses; - Exame genético: indeterminado. 	
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Neurologista ou cardiologista
	Renovações Sem Alterações	Neurologista ou cardiologista
<p>* Ocorrência de polineuropatia sensitivo-motora progressiva periférica e pelo menos um dos sintomas a seguir é sugestiva de PAF-TTR: histórico familiar de neuropatia, disfunção autonômica precoce (por exemplo: disfunção erétil ou hipotensão postural), envolvimento cardíaco (hipertrofia cardíaca, arritmia, bloqueio atrioventricular ou cardiomiopatia), diarreia, constipação, episódios alternados de constipação e diarreia, perda de peso inexplicada, síndrome do túnel do carpo bilateral (especialmente se também está presente em membros da família), anormalidades renais (por exemplo: albuminúria ou azotemia leve) ou opacidade do vítreo. Rápida progressão da doença e falha à resposta ao tratamento com imunomoduladores também são sinais adicionais.</p>		
<p>CID-10: E85.1 Amiloidose heredofamiliar neuropática</p>		