



**Solicitação de Sapropterina para Teste de Responsividade na Fenilcetonúria.
Portaria SAS/SCTIE/MS nº 12 de 10/09/2019**

Critérios de Inclusão:

1. Pacientes com FNC (clássica ou leve) ou hiperfenilalaninemia não-FNC;
2. A partir da menarca e,
3. Preferencialmente, em período não-gestacional.

Realização do Teste de Responsividade:

A responsividade ao BH4 será avaliada por meio de um teste por um teste ambulatorial, conduzido no período de dois dias (48 horas de teste, das quais 24 horas ocorrem após sobrecarga com dicloridrato de sapropterina). No primeiro dia (dia 1) são realizadas coletas de sangue para avaliar a flutuação de fenilalanina plasmática do paciente. Para isso, é coletada uma amostra de sangue no ponto basal ou hora 0 (P0dia1) e realizada uma nova coleta após 8 horas (P1dia1). No **segundo dia é feita a sobrecarga com dicloridrato de sapropterina**. Primeiramente, é realizada uma coleta de sangue considerada o ponto basal em relação à ingestão do dicloridrato de sapropterina e também o valor de fenilalanina de 24 horas para avaliação da flutuação (P0dia2 ou P2dia1) e, logo após, **o paciente ingere uma dose única de 20 mg/kg** juntamente com água.

Novas coletas de sangue são realizadas após 8 horas (P1dia2) e 24 horas (P2dia2) em relação à ingestão do medicamento. Para realização do teste, a fenilalanina plasmática basal não pode ser inferior a 3 mg/dL(28) .

Cabe salientar a importância de realização de períodos de jejum iguais antes da coleta de sangue, e de que não haja diferença significativa da ingestão de fenilalanina durante o período de realização dos testes.

Para calcular a responsividade são considerados os valores de fenilalanina plasmáticos relativos aos dois dias de teste. Serão considerados responsivos os pacientes que apresentarem uma redução de fenilalanina plasmática maior ou igual a 30% após 8 ou 24 horas a partir da ingestão do dicloridrato de sapropterina em relação ao ponto basal no dia dois, subtraindo a variação de fenilalanina plasmática apresentada no primeiro dia do teste.

Maiores informações vide PCDT.

Fluxo de Solicitação/Dispensação:

1. O médico prescritor solicitará por meio de preenchimento do LME, receita e TER, especificando que será realizado Teste de Responsividade;
2. No LME preencherá o quantitativo do medicamento que precisará para realização do Teste;
3. A paciente ou responsável levará a documentação até a Farmácia do CEAF de sua cidade que fará o registro de sua solicitação no SISMEDEX e encaminhará a documentação para avaliação central;

DIAF/SPS/SES/SC - Jun/2021



ESTADO DE SANTA CATARINA
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE
SUPERINTENDÊNCIA DE PLANEJAMENTO EM SAÚDE
DIRETORIA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

4. O processo passará por avaliação central (fluxo normal de atendimento do CEAF);
5. Após autorização, o medicamento será encaminhado para a Unidade solicitante;
6. A dispensação ao paciente se dará com a entrega da menor quantidade fracionável possível que atenda a solicitação médica;
7. O paciente em posse do medicamento retornará ao médico ou local designado pelo médico prescritor para realização do Teste.
8. O paciente deverá ser orientado a guardar o resultado do Teste para futura apresentação caso venha a necessitar do uso do medicamento.

DIAF/SPS/SES/SC - Jun/2021



Rua Esteves Júnior, nº 390 –Anexo I SES – 1º andar - Centro –
Florianópolis / SC - 88015-130
Telefone: (48) 3665 4508 / 3664 4509 e-mail: diaf@saude.sc.gov.br

