

ANEXO I À MINUTA DE NORMA

ANEXO II DA RESOLUÇÃO NORMATIVA Nº 465/2021

2. ACILCARNITINAS, PERFIL QUALITATIVO E/OU QUANTITATIVO COM ESPECTROMETRIA DE MASSA EM TANDEM (COM DIRETRIZ DE UTILIZAÇÃO)

1. Cobertura obrigatória quando preenchido pelo menos um dos seguintes critérios:

crianças de qualquer idade que apresentem um episódio ou episódios recorrentes de hipoglicemia hipocetótica ou deterioração neurológica rápida (letargia, ataxia, convulsões ou coma), precipitada por jejum prolongado, ou baixa ingestão, como por exemplo, por vômitos, ou por aumento das necessidades energéticas (exercício prolongado, febre, infecções);

crianças de qualquer idade com síndrome de Reye ou “Reye-like” (encefalopatia aguda não inflamatória com hiperamonemia e disfunção hepática);

pacientes de qualquer idade com cardiomiopatia dilatada ou hipertrófica sem diagnóstico etiológico;

pacientes de qualquer idade com miopatia esquelética (fraqueza e dor muscular, episódios de rabdomiólise) ou doenças neuromusculares.

2. Cobertura obrigatória para pacientes assintomáticos, de qualquer idade, quando preenchido pelo menos um dos seguintes critérios abaixo:

a) História de irmã(o) afetado por defeito de beta-oxidação dos ácidos graxos ou acilcarnitinas;

b) História de irmã(o) com morte súbita de etiologia não definida;

c) História de mãe ter apresentado, durante a gestação do paciente, síndrome HELLP (hemólise, enzimas hepáticas aumentadas e baixa contagem de plaquetas) ou Fígado Gorduroso Agudo da Gravidez.

3. Cobertura obrigatória na triagem neonatal para detecção precoce da deficiência de acilCoA desidrogenase de cadeia média (MCADD).

Método de análise espectrometria de massas em tandem qualitativo e quantitativo.

158. TERAPIA MEDICAMENTOSA INJETÁVEL AMBULATORIAL (COM DIRETRIZ DE UTILIZAÇÃO)

SUBSTÂNCIA	INDICAÇÃO
Alfaepoetina	Tratamento em primeira linha de pacientes adultos com Síndrome Mielodisplásica de Baixo Risco com anemia sintomática (Hb menor ou igual a 10 g/L) e antes da dependência transfusional estabelecida.