BENEFÍCIO FARMÁCIA

Critério Técnico para Utilização de Tafamidis Meglumina (Vyndaqel)

O medicamento Vyndaqel é coberto pelo Benefício Farmácia, seguindo as regras de cobertura e custeio estabelecidas.

Para a primeira autorização de tafamidis meglumina (Vyndaqel), é obrigatória a apresentação de prescrição médica, laudo médico detalhado e exames que comprovem a condição clínica e o diagnóstico de uma das seguintes indicações de bula:

- **Dose diária de 20 mg de tafamidis meglumina:**

Indicado para o tratamento de amiloidose associada à transtirretina (ATTR) em pacientes adultos com polineuropatia sintomática, em estágio inicial ou intermediário, para atrasar o comprometimento neurológico periférico.

- **Dose diária de 80 mg de tafamidis meglumina (quatro cápsulas de 20 mg):**

Indicado para o tratamento de amiloidose associada à transtirretina (ATTR) em pacientes adultos com cardiomiopatia de tipo selvagem ou hereditária, para reduzir a mortalidade por todas as causas e a hospitalização relacionada a doenças cardiovasculares.

Exames obrigatórios para confirmação e Tipificação da Doença (Amiloidose por Transtirretina - ATTR)

(Aplicáveis para ambas as dosagens de 20mg e 80mg)

- **Biópsia de tecido:** Com resultado positivo para a presença de material amiloide, demonstrado pela coloração de Vermelho Congo e birrefringência verde-maçã sob luz polarizada.
- **Imuno-histoquímica ou Espectrometria de Massa (Proteômica):** Realizada na amostra da biópsia, com tipificação inequívoca da proteína amiloide como transtirretina (TTR).
- **Teste Genético para mutações no gene *TTR*:**
    - Obrigatório para confirmação do diagnóstico de amiloidose hATTR (hereditária).
    - Essencial para exclusão de forma hereditária na suspeita de amiloidose wtATTR (tipo selvagem).

- **Exclusão de Gamopatia Monoclonal:** Documentada por exames como eletroforese de proteínas séricas e urinárias com imunofixação, e dosagem de cadeias leves livres séricas (kappa/lambda), para descartar Amiloidose de Cadeia Leve (AL).

Exames Obrigatórios para Avaliação do Acometimento Cardíaco (para ATTR-CM)
(Aplicáveis para a dosagem de 80mg)

- **Cintilografia com Tecnécio-99m Pirofosfato (Tc-99m PYP):** Com captação cardíaca grau 2 ou 3 (escala visual de Perugini). Este exame é crucial para o diagnóstico não invasivo da ATTR-CM, principalmente na ausência de gamopatia monoclonal.
- **Ecocardiograma com Doppler:** Apresentando descrição de espessamento das paredes ventriculares (ex: septo interventricular e/ou parede posterior do VE ≥ 12 mm na ausência de outra causa evidente de hipertrofia), disfunção diastólica (ex: padrão de enchimento restritivo ou pseudonormal) e/ou redução do *Global Longitudinal Strain* (GLS) (ex: valores absolutos ≤ -15% ou padrão de *apical sparing*).
- **Ressonância Magnética Cardíaca (RMC) com Realce Tardio por Gadolínio (RTG):** Com padrão de realce difuso, não isquêmico, sugestivo de infiltração amiloide no miocárdio (ex: realce global subendocárdico ou transmural).
- **Dosagem de Biomarcadores Cardíacos:** Níveis elevados de Peptídeo Natriurético Cerebral (BNP ou NT-proBNP) e/ou Troponina T ou I de alta sensibilidade (acima dos limites superiores de referência para a idade/sexo).

Exames Obrigatórios para Avaliação do Acometimento Neurológico (para hATTR com polineuropatia) (Aplicáveis para a dosagem de 20mg)

- Eletroneuromiografia (ENMG): Com evidência de polineuropatia sensitivo-motora axonal (com ou sem desmielinização secundária).
- Avaliação clínica documentada: Da polineuropatia em estágio 1 (de acordo com as escalas de classificação reconhecidas, como a escala de Coutinho ou PND-1), caracterizada por déficit neurológico leve que não impede a deambulação sem auxílio.

A prescrição deverá ser renovada a cada 180 dias.

Caso ainda haja qualquer dúvida em relação aos critérios, pedimos que a encaminhe por meio do e-mail duvidas.criteriotecnicobf@saudepetrobras.com.br , para que possamos esclarecer adequadamente.

O Benefício Farmácia cobre os medicamentos com registro na ANVISA conforme este critério técnico publicado pela Saúde Petrobras e para as indicações previstas em bula.

Atualizado em 29/04/2026