



SAÚDE

Portaria n.º 3/2022

de 3 de janeiro

Sumário: Autoriza a comparticipação, a título excecional, dos medicamentos destinados ao tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) em doentes com fenilcetonúria (PKU) e em doentes com deficiência em tetrahydrobiopterina (BH4).

O Despacho n.º 1261/2014, publicado no *Diário da República*, 2.ª série, n.º 18, de 27 de janeiro de 2014, definiu as condições de dispensa e utilização de medicamentos destinados ao tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) em doentes com fenilcetonúria (PKU) e em doentes com deficiência em tetrahydrobiopterina (BH4).

A fenilcetonúria (PKU) e a deficiência em tetrahydrobiopterina (BH4) são doenças hereditárias autossómicas recessivas, de prognóstico reservado, que se traduzem na dificuldade da metabolização da fenilalanina (hiperfenilalaninemia), interferindo significativamente na qualidade de vida dos doentes. O diagnóstico destas doenças tem de ser feito o mais precocemente possível e o tratamento iniciado antes do 1.º mês de vida, a fim de se evitarem situações de atraso mental profundo e irreversível, assentando numa dieta, para toda a vida, de baixo teor de fenilalanina, a qual, quando rigorosamente cumprida, assegura uma vida normal ao doente.

Atualmente vigora um regime especial de comparticipação para acesso a medicamentos destinados ao tratamento da hiperfenilalaninemia/fenilcetonúria sensível à tetrahydrobiopterina, nos termos do Despacho n.º 1261/2014, publicado no *Diário da República*, 2.ª série, n.º 18, de 27 de janeiro de 2014.

O regime de comparticipação de tecnologias de saúde encontra-se atualmente regulado pelo Decreto-Lei n.º 97/2015, de 1 de junho, com as alterações introduzidas pelo Decreto-Lei n.º 115/2017, de 7 de setembro, que criou o Sistema Nacional de Avaliação de Tecnologias de Saúde.

Assim, ao abrigo do disposto no artigo 22.º do Decreto-Lei n.º 97/2015, de 1 de junho, na sua redação atual, manda o Governo, pelo Secretário de Estado da Saúde, o seguinte:

Artigo 1.º

Objeto

Os medicamentos destinados ao tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) em doentes com fenilcetonúria (PKU) e em doentes com deficiência em tetrahydrobiopterina (BH4) são comparticipados, a título excecional, nos termos previstos na presente portaria.

Artigo 2.º

Medicamentos abrangidos

Os medicamentos que beneficiam do regime excecional de comparticipação, previstos no artigo anterior, são os que contêm as denominações comuns internacionais (DCI) constantes do anexo à presente portaria, que dela faz parte integrante, sem prejuízo do disposto nos artigos seguintes.

Artigo 3.º

Prescrição

1 — Os medicamentos abrangidos pela presente portaria apenas podem ser prescritos pelos Hospitais de Referência para Doenças Hereditárias do Metabolismo com Unidades de Doenças Metabólicas, definidos pelo Despacho n.º 25822/2005, de 23 de novembro, publicado no *Diário da República*, 2.ª série, n.º 239, de 15 de dezembro de 2005, alterado pelo Despacho n.º 4326/2008, de 23 de janeiro, publicado no *Diário da República*, 2.ª série, n.º 35, de 19 de fevereiro de 2008, pelo



facto de possuírem consultas especializadas no diagnóstico e tratamento das patologias referidas no artigo 1.º, dispondo igualmente de condições para o efetivo acompanhamento do doente.

2 — A prescrição dos medicamentos referidos nos números anteriores é efetuada por meios eletrónicos, nos termos legalmente previstos, devendo o médico prescritor fazer menção expressa à presente portaria.

Artigo 4.º

Dispensa dos medicamentos

A dispensa de medicamentos ao abrigo da presente portaria é efetuada exclusivamente através dos serviços farmacêuticos dos hospitais mencionados no número anterior, para utilização em ambulatório.

Artigo 5.º

Encargos

A dispensa dos medicamentos abrangidos pela presente portaria é gratuita para o doente, sendo o respetivo encargo da responsabilidade do estabelecimento do Serviço Nacional de Saúde onde os mesmos são prescritos.

Artigo 6.º

Inclusão de novos medicamentos

1 — A inclusão de outros medicamentos no anexo à presente portaria está dependente de requerimento do respetivo titular de autorização de introdução no mercado, nos termos definidos no Decreto-Lei n.º 97/2015, de 1 de junho, na sua redação atual.

2 — Os medicamentos e respetivas apresentações que beneficiam do regime excecional de comparticipação, previsto no artigo 1.º da presente portaria, dependem de aprovação pelo membro do Governo responsável pela área da saúde e constam de deliberação do conselho diretivo do INFARMED, I. P., publicada no respetivo sítio eletrónico.

Artigo 7.º

Norma revogatória

É revogado o Despacho n.º 1261/2014, de 14 de janeiro, publicado no *Diário da República*, 2.ª série, n.º 18, de 27 de janeiro de 2014.

Artigo 8.º

Entrada em vigor

A presente portaria entra em vigor no dia seguinte ao da sua publicação.

ANEXO

(a que se refere o artigo 2.º da presente portaria)

Cloridrato de sapropterina.

O Secretário de Estado da Saúde, *Diogo Luís Batalha Soeiro Serras Lopes*, em 28 de dezembro de 2021.

114855477